UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1953 - 1954 -- N° 293

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

de la Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 18 Decembre 1953

PAR

Léopold-Jean NIVIÈRE

Né à Guérigny (Nièvre) le 10 Avril 1926

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE & DES COLONIES

DIPLOMÉ DE MÉDECINE TROPICALE

Examinateurs de la Thèse

MM, CREYX, professeur..... *Président*

LÉGER, Maître de Conférences, agrégé .. *Juges*

LENG-LÉVY, agrégé ..... *Juges*

de GRAILLY, professeur ..... *Juges*

BORDEAUX

IMPRIMERIE A. LAVIELLE

183, Rue Malbec, 183

1953

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1953 - 1954 -- N° 293

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

de la Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 18 Décembre 1953

PAR

Léopold-Jean NIVIÈRE

Né à Guérigny (Nièvre) le 10 Avril 1926

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE & DES COLONIES
DIPLOMÉ DE MÉDECINE TROPICALE

Examinateurs de la Thèse

MM, CREYX, professeur.....	*Président*
LÉGER, Maître de Conférences, agrégé ..	*Juges*
LENG-LÉVY, agrégé	
de GRAILLY, professeur	

BORDEAUX
IMPRIMERIE A. LAVIELLE
183, Rue Malbec, 183

1953

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyens Honoraires : M. DUPERIE, M. CHELLE.
Doyen : M. PORTMANN. — Assesseur : M. SICALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDERODIAS, ROCHER,
LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale	CREYX.	*Path. médic. et expérimentale*	SARIC.
id.	BROUSTET.	*Clinique ophtalmologique*	BEAUVIEUX.
Clinique chirurgicale	PAPIN.	*Clinique chirurg. inf. et orthop.*	POUYANNE.
id.	MASSE.	*Clinique des maladies infectieuses.*	AUBERTIN.
Clinique d'accouchements	RIVIERE.	*Chimie biologique et médicale*	TAYEAU.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.	*Physique méd. et pharmaceutique.*	PIFFAULT.
Anatomie pathol. et micros. clin.	DE GRAILLY.	*Méd. col. et clin. mal. exotiques.*	BONNIN.
Anatomie	DUFOUR	*Clin. malad. cutanées et syphilit.*	JOULIA.
Anatomie générale et histologie	MAYER.	*Clin. des mal. des voies urinaires.*	DARGET.
Hygiène et clin. de la tuberculose.	PIECHAUD.	*Clin. mal. nerveuses et mentales.*	DELMAS-MARSALET.
Médecine légale et méd. du travail.	DERVILLEE.	*Clin. d'oto-rhino-laryngologie*	PORTMANN.
Electroradiol. et clin. d'élec. médic.	REBOUL.	*Toxicologie et hygiène appliquée*	CASTAGNOU.
Chimie	MESNARD.	*Clinique odonto-stomatologique*	DUBECQ.
Matière médicale	GOLSE.	*Botanique et cryptogamie*	GIRARD.
Pharmacie	VITTE.	*Thérapeutique*	N...
Physiologie	FABRE.	*Hydro. therapeutique et climatologie*	DUBARRY
Clin. méd. des malad. des enfants.	FONTAN.		
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.		

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. PERRENS (Maladies mentales), M. BLANQUET (Physique pharmaceutique).

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

	MM.		MM.
Parasitologie	PAUTRIZEL.	*Pharmacie* (1re Section)	R. GOLSE.
Physiologie	Mlle ROUGIER.	*Pharmacie* (2e Section)	MASQUELIER.
Bactériologie	MOUSTARDIER.	*Pharmacie* (3e Section)	QUILICHINI.
Anatomie Pathologique	LEGER.	*id.*	CAZAUX.
Anatomie	RIGAUD.	*Biochimie médicale*	NEUZIL.
		Pathologie expérimentale	FAURE.

AGREGES EN EXERCICE

	MM.		MM.
Médecine générale	DUBARRY.	*Obstétrique*	CHASTRUSSE.
id.	F.-J. TRAISSAC.	*id.*	FAUGERE.
id.	BERGOUIGNAN.	*Ophtalmologie*	BESSIERE.
id.	LENG-LEVY.	*Oto-rhino-laryngologie*	DESPONS.
id.	LAVIGNOLLE.	*Dermatologie et syphiligraphie*	LE COULANT.
id.	MORETTI.	*Pédiatrie et puériculture*	VERGER.
Chirurgie générale	LAUMONIER.	*Médecine légale et méd. du travail.*	L'EPEE.
id.	CHAVANNAZ.	*Electro-radiologie*	LACHAPELE
id.	VILLAR.	*Odonto-stomatologie*	BENOIT.
id.	TINGAUD.	*Urologie*	LANGE.
id.	DEPAULIS.		

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

AGRÉGÉ LIBRE :

M. MAHON (Obstétrique).

COURS COMPLEMENTAIRES

	MM.		MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.	*Cryptogamie*	LAUBIE.
Accouchements	CHASTRUSSE.	*Obstétricie sociale*	MAEON.
Puériculture	VERGER	*Organographie et physiol. végétale.*	TEMPERE.
id.	PERY.	*Chimie biologique analytique*	MARQUEVIELLE.
Législation pharmaceutique	N.	*Chimie analytique*	FABIN.
id.	COUSTOU.	*Pathologie chirurgicale*	LAUMONNIER.
Anatomie	CABANIÉ.	*id.*	VILLAR.
		Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.

Le secrétaire principal de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PERE, A MA MERE

A MON FRERE

A MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

A MES CAMARADES D'ETUDE

A Monsieur le Medecin General de 2e classe GALIACY

Directeur adjoint des Services de Santé des Armées,
Commandeur de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Médaille de la Résistance,

A Monsieur le Medecin General de 1re classe TABET

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies.
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Commandeur de l'Ordre de la Santé publique,
Officier du Mérite Maritime.

A Monsieur le Medecin en Chef de 1re classe SIMON

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies,
Médecin des Hôpitaux de la Marine,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier d'Académie,
Médaille d'argent de l'Education physique,

A Monsieur le Medecin en Chef FEILLARD

Chargé de cours à l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies,
Médecin des Hôpitaux Maritimes,
Chevalier de la Légion d'honneur,

A Monsieur l'Abbe LURTON
Aumônier de l'Ecole du Service de Santé de la Marine et des Colonies

---

A TOUS NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTE DE LA MARINE ET DES COLONIES

A CEUX DONT NOUS AVONS PU APPRECIER L'ENSEIGNEMENT
AU COURS DE NOS STAGES DANS LES HOPITAUX MARITIMES

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

En témoignage d'admiration et de reconnaissance.

A NOS JUGES :

MONSIEUR LE DOCTEUR LEGER

Maître de conférences agrégé d'anatomie pathologique,
Médecin des Hôpitaux,

MONSIEUR LE DOCTEUR LENG-LÉVY

Médecin agrégé des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Ordre de la Libération,
King's Medal for courage in the cause of Freedom.

Hommage respectueux.
Il nous a inspiré cette thèse et l'accueil que nous avons trouvé auprès de lui, ajoute à notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DE GRAILLY

Professeur d'anatomie pathologique et de microscopie clinique,
Médecin des Hôpitaux,
Membre correspondant de la Société Médicale
des Hôpitaux de Paris.
Médecin de la Fondation Bergonié (Centre anti-cancéreux),
Officier de l'Instruction Publique,
Chevalier de l'Ordre de la Santé publique,
Croix des Services militaires volontaires.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CREYX

Professeur de Clinique Médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction Publique,

En témoignage de remerciement, d'admiration, et de profond respect.

Contribution à l'étude de la Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale

INTRODUCTION

C'est en 1901 que MORQUIO publiait dans les *Archives des maladies des enfants*, un article intitulé : « Sur une maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes, et la mort subite ».

Il ouvrait la voie à une série de recherches consacrées à la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale, à laquelle son nom devait rester attaché.

Pratiquées avec les moyens cliniques de l'époque, leur valeur était très inégale. En dehors de nombreuses observations isolées, il faut citer parmi les travaux d'ensemble publiés alors sur ce sujet, la thèse de JUIF en 1911 et celle d'ARCHIGENE en 1927.

Mais c'est YATER qui, en 1929, pose les critères susceptibles d'affirmer le diagnostic de congénitalité. Il publie la première étude histologique, suivie de celles qu'il effectue avec LYON et MAC NABB en 1939, LEAMANN et CORNELL en 1934; un autre examen anatomo-pathologique est réalisé en 1937 par WALLGREEN et WINDBLAD.

MAHAIM, en 1934, consacre dans son livre sur les « Maladies organiques du faisceau de His Tawara » un chapitre à la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. MATHIEU, PIERQUIN et BOTKOVITZ étudient à leur tour celle-ci dans la *Revue médicale de Nancy*, en juin 1937.

Parmi ceux qui ont proposé une pathogénie de la maladie, citons CALANDRE (1921), JOAO PORTO (1938), NICOLSON, SCHÜLMANN et GREEN (1929).

Enfin ZOURBAS, dans sa thèse, fait une étude critique des cas antérieurs à 1944 et en retient vingt-sept certains.

Nous avons essayé de réunir ceux qui ont été publiés depuis cette date. (Il nous en manque malheureusement quelques-uns, en particulier pendant les années de guerre). Certaines données anatomo-pathologiques, certains faits cliniques nouveaux pourront ainsi être envisagés qui, confirmant certaines vues, permettent d'en compléter ou d'en modifier d'autres.

Nous avons été conduit à accepter un cas comme celui de TOWERS et BREMER, qui présente plusieurs années auparavant dans les antécédents une diphtérie non compliquée; on sait aujourd'hui que la dissociation auriculo-ventriculaire complète post-diphtérique est exceptionnelle et que, d'autre part, la présence d'une cardiopathie congénitale associée est un argument en faveur de la congénitalité : il suffit de considérer ce cas comme probable.

Les cas de ROGERS et RUDOLPH (1951) et de WALDMAN (1945) semblent sortir de notre cadre, puisqu'il s'agit de bloc acquis. En fait, il aurait été artificiel de les en séparer puisque leur mécanisme est sans doute identique et permet de proposer certaines vues sur la pathogénie de la dissociation.

Nous avons groupé les observations selon l'année de leur publication, en abrégeant ce qui s'éloignait de notre sujet et nous ajoutons un cas personnel, étudié dans le service des Professeurs CREYX et LEVY; c'est le seul, à notre connaissance, où une malformation coronarienne semble expliquer les troubles de la conduction.

CHAPITRE I

RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

Il existe au sein du myocarde un système assumant un double rôle : engendrer la contraction cardiaque; la transmettre des oreillettes aux ventricules: Il est constitué d'abord par le nœud de Keith et Flack, situé dans l'oreillette droite, près de l'orifice de la veine cave supérieure. Dans la cloison inter-auriculaire, à la limite de l'oreillette droite et du ventricule droit, on trouve ensuite le nœud d'Aschoff Tawara, qui se continue par le faisceau de His : ce dernier chemine dans la cloison interventriculaire et se divise bientôt en une branche droite et une branche gauche. Parvenues à la pointe du cœur, celles-ci se ramifient et forment le réseau de Purkinje, qui se distribue aux ventricules.

Examinons plus en détail la distribution du nœud de Tawara et celle du faisceau, qui constituent le seul pont musculaire unissant les oreillettes aux ventricules.

Le nœud d'Ashoff Tawara est donc situé à la partie inférieure de la cloison interauriculaire; du côté droit, on le recherche en avant de l'ouverture du sinus coronaire, au-dessus du point d'union des valves postérieures et antéro externe de la tricuspide; à gauche il est situé un peu au-dessus de l'insertion septale de la grande valve de la mitrale, en arrière de la valve aortique postérieure. Il se différencie aisément du tissu myocardique environnant, par ses fibres minces, disposées en réseau, au cytoplasme abondant et pâle; la striation longitudinale est la plus nette, la striation transversale presque toujours absente; les noyaux, très chromophiles, sont plus volumineux et plus rares que ceux des fibres myocardiques.

Le nœud se ramifie en arrière dans le myocarde auriculaire. En avant il se poursuit par le tronc commun. Celui-ci, orienté d'avant en arrière, est situé à la partie inférieure du septum membraneux; son épaisseur ne dépasse pas 2 mm. Parvenu, après un trajet de 2 cm. environ, à la partie antéro-inférieure de la pars membranacea, il se divise en une branche droite et une branche gauche, dont voici la description :

La branche gauche est dispersée en éventail: ses premiers rameaux commencent à se détacher du tronc commun à quelques millimètres du nœud de Tawara. Elle s'étale sous l'endocarde. On reconnaît ses fibres à leur calibre inégal, leur disposition tortueuse, leurs renflements contenant de rares fibrilles périphériques, leur cytoplasme renfermant des îlots pâles, peu colorables. Ses ramifications s'ordonnent bientôt en deux groupes, antérieur et postérieur qui, parvenus à la pointe du cœur, constituent le réseau de Purkinje, tapissant la cavité ventriculaire gauche.

La branche droite, au contraire, est filiforme. Son trajet est horizontal, puis oblique, et enfin vertical dans sa moitié ou son tiers inférieur. Elle semble continuer le tronc commun. On peut distinguer trois parties :

a - Une portion haute, sous endocardique;

b - Une portion moyenne, située dans l'épaisseur du septum musculaire où elle est très difficile à identifier : son aspect histologique rappelle alors beaucoup celui du myocarde environnant; on ne parvient à la suivre qu'en la repérant sur des coupes successives; elle est souvent parcourue par une petite artère, qui peut aider à la reconnaître;

c - Une portion inférieure, de nouveau sous endocardique, aisée à identifier.

Elle se divise à sa terminaison en trois rameaux, antérieur, moyen et postérieur, qui forment rapidement le réseau de Purkinje, tapissant la cavité du ventricule droit.

Vascularisation du faisceau de His.

Deux artères se partagent l'irrigation du septum : l'interventriculaire antérieure, issue de la coronaire gauche, et l'interventriculaire postérieure, issue de la coronaire droite. Ces artères détachent le long de leur trajet des rameaux perforants qui pénètrent dans la cloison.

Les perforantes postérieures, nées de l'artère interventriculaire postérieure, irriguent le nœud d'Aschoff-Tawara, le tronc commun et la partie postérieure de la branche gauche.

Les perforantes antérieures, nées de l'artère interventriculaire antérieure, irriguent la branche droite et les ramifications antérieures de la branche gauche.

Ajoutons que dans 10 % des cas, l'interventriculaire postérieure naît de la coronaire gauche : celle-ci assure alors seule la vascularisation du nœud et du faisceau.

L'expérience montre que c'est au niveau du nœud de Keith et Flack que prend naissance le stimulus entraînant la contraction cardiaque; il gagne ensuite le nœud de Tawara (sans qu'on puisse mettre en évidence de tissu spécifique entre ces deux formations), puis le tronc commun, les branches et enfin le réseau de Purkinje. Telle est la théorie semblant le mieux en accord avec les données du laboratoire et de la clinique. Qu'il survienne une interruption entre le nœud sinusal et le nœud de Tawara, et ce dernier est capable à son tour de produire la contraction ventriculaire, mais à un rythme inférieur au rythme sinusal. Il en est de même des parties plus bas situées du tissu spécifique. Il faut distinguer plusieurs cas :

1° La lésion n'est pas suffisamment importante pour interrompre entièrement la conduction dont la durée est seulement augmentée. Ainsi, le moment séparant la contraction de l'oreillette de celle du ventricule, normalement de 1/5 de seconde, peut atteindre 2 ou 3/5° de seconde. C'est l'expression la plus simple du bloc, le bloc frustre, dont la preuve ne peut être faite

que par le tracé électrocardiographique (simple allongement de l'espace P R).

2° Un degré de plus, et toutes les excitations parties du nœud sinusal ne parviennent pas au ventricule : le pouls présente alors des intermittences. Parfois cette éventualté se produit tou'es les deux contractions auriculaires : le ventricule répond une fois sur deux. On peut avoir ainsi des blocs à 2-1, 3-1... La dissociation est dite partielle.

3° Dans le degré le plus élevé du bloc, aucune excitation auriculaire ne parvient plus aux ventricules. Entrent alors en jeu les centres d'automatisme ventriculaire, nœud de Tawara ou centres plus bas situés : oreillettes et ventricules battent chacun à leur rythme propre. Les soulèvements multiples des jugulaires, l'auscultation attentive, la radiologie témoignent de l'activité des oreillettes pendant la longue diastole ventriculaire. De temps à autre, systole auriculaire et systole ventriculaire coïncident et le premier bruit du cœur est renforcé (bruit de canon).

Rappelons que cette brachycardie n'est influencée ni par l'effort, ni par l'injection d'atropine; qu'il peut se produire des arrêts ventriculaires obnubilant le malade, qui perd conscience si l'arrêt dépasse 10 secondes, puis présente des mouvements convulsifs et peut succomber à l'accès; qu'il survient enfin une période d'adaptation où les paroxysmes s'espacent, où le rythme se stabilise, où les impressionnantes crises, témoignant de l'ischémie cérébrale, cèdent peu à peu.

Sur l'électrocardiogramme la dissociation complète se traduit par une totale indépendance entre les ondes P, généralement régulières, et obéissant au rythme sinusal, et les complexes ventriculaires, plus lents.

Nous verrons, chemin faisant, les formes particulières que constituent le rythme nodal et la dissociation isorythmique.

Tel est, en résumé, le tableau clinique de la maladie de Stokes-Adams. Les causes les plus fréquentes en sont la sclé-

rose des coronaires, les maladies infectieuses, diphtérie et rhumatisme articulaire aigu en premier lieu, certaines intoxications. C'est seulement lorsqu'on les aura éliminées, et en s'entourant de quelques autres garanties, qu'on pourra conclure à l'origine congénitale du bloc. C'est cette dernière forme que nous envisageons : elle est rare, vingt-sept cas seulement en ont été réunis par ZOURBAS dans sa thèse. Nous y ajouterons une observation nouvelle et celles publiées depuis 1944 que nous avons pu recueillir.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS PUBLIÉES

C.-R. CASTILLA et R.-S. AGUIRRE (1941)

Le 4 juin 1941, est hospitalisé l'enfant X..., âgé de 2 ans et demi. Rien à retenir dans ses antécédents héréditaires. Il est né à terme, au forceps. Coqueluche à 8 mois. A 1 an et demi, à l'occasion d'une légère poussée fébrile, il présente une syncope. Une semaine avant son hospitalisation, nouvelle attaque : après un cri bref, l'enfant porte les mains à la tête; sa respiration s'accélère; il ferme les yeux et perd connaissance. Pendant plusieurs secondes, parfois 1 minute et demie, il reste flasque, apnéique; le pouls est imprenable; on ne perçoit plus les bruits du cœur; il n'y a ni convulsions, ni déviation conjuguée de la tête et des yeux. Les accidents se répètent et nécessitent l'hospitalisation.

A l'examen, l'enfant est moyennement développé. Le thorax est en carène, l'angle de Sharpy aigu, l'appendice xyphoïde rudimentaire. La langue est saburrale, les amygdales rouges et hypertrophiées. Coryza, toux fréquente. Fièvre.

Le pouls est lent, voisin de 56 par minute, de moyenne amplitude, irrégulier; il présente par instants des pauses prolongées. Les jugulaires, d'aspect normal, battent aux environs de 140 par minute; parfois survient une pulsation plus marquée.

Les bruits du cœur sont bien frappés; pas de souffle. Il se produit des extrasystoles isolées ou en salves ne parvenant pas au pouls radial. De temps en temps, le premier bruit est très intense. Il existe à la base pulmonaire droite des signes de condensation, et à gauche, quelques râles ronflants et sibilants disséminés.

Le foie et la rate sont normaux; les examens de laboratoire ne montrent rien à retenir; réaction de Kahn et B.W. négatifs chez l'enfant et la mère.

La radiologie révèle une augmentation de volume globale modérée du cœur, et une opacité diffuse et hétérogène au niveau du lobe inférieur et du hile pulmonaire droit.

L'électrocardiogramme montre le 5 mai une dissociation complète avec fréquence auriculaire de 140, et rythme ventriculaire régulier de 44. Le complexe QRS présente des modifications d'origine sans doute respiratoire; sa durée est de 0,08 sec. L'axe électrique est franchement dévié à droite avec S1 très profond et R1 à peine marqué. ST, déformé par les ondes auriculaires, est décalé au-dessous de la ligne isoélectrique et convexe vers le haut. L'onde T est négative en D1 et D2, positive en D3, profondément inversée en D4. On trouve quelques extrasystoles polymorphes isolées; brusquement apparaissent des salves de contractions ventriculaires d'aspect atypique, rappelant le flutter. Quelques jours plus tard, la fréquence auriculaire est de 110, et celle des ventricules est de 50. Le voltage de T1 et de T3 augmente; T4R et T4F restent négatifs. Huit jours plus tard, le complexe ventriculaire s'est modifié : R1 augmente notablement, tandis que S1 diminue; la déviation droite de l'axe électrique disparaît. T1 devient positive et T3 négative, bien que précédée d'une légère déviation positive. En D4R, T reste négative. Dix-sept jours plus tard, l'électrocardiogramme se rapproche de nouveau du premier tracé, par la fréquence des accidents et leur aspect. On constate de nouveau des salves de complexes très atypiques, variant de l'aspect observé dans les bradycardies, à celui du flutter ventriculaire. L'un des tracés se termine par une phase de fibrillation ventriculaire qui se prolonge 16 secondes, et fait apparaître des convulsions.

Les changements extraordinaires éprouvés par les tracés traduisent l'existence d'un grave processus myocardique évolutif, ce qui explique le caractère polymorphe des extrasystoles, et les phases de flutter et de fibrillation ventriculaire.

Evolution : du 4 au 8 juin, l'enfant présente des syncopes parfois subintrantes. Puis son état s'améliore; la fièvre tombe; le pouls est à 48; il n'y a plus d'extrasystoles; la radiologie montre une régression presque totale du processus pulmonaire. L'enfant se lève et se promène dans la salle sans éprouver de dyspnée.

Mais le 1er juillet la fièvre réapparaît; le petit malade présente une angine rouge; il tousse, et on trouve de nouveau des signes de condensation de la base pulmonaire droite. Les extrasystoles se reproduisent, d'abord isolées, puis groupées en salves; on constate le jour suivant de nouveaux paroxysmes tachycardiques avec accès de Stokes Adams, dont quelques-uns si intenses qu'ils menacent la vie du malade; un tracé montre au cours de l'un d'eux un début de fibrillation ventriculaire. Le 6 juillet, la fièvre tombe et l'état pulmonaire s'améliore, mais les syncopes persistent quelques jours, puis disparaissent. Le 18, la fièvre et la toux surviennent de nouveau et marquent la réapparition des syncopes. Le 20 juillet apparaissent des signes de condensation de la base gauche; les attaques se multiplient, et la mort survient deux jours plus tard au cours de l'une d'entre elles.

OBSERVATION DE JALESKI ET MORISSON (1943)

Il s'agit de deux adultes en bonne santé.

Premier cas :

Jeune fille de 20 ans; à 6 ans, au cours d'une visite scolaire, quand nul signe fonctionnel n'attirait l'attention, on découvre la lenteur du pouls et un souffle cardiaque. Lors d'un examen pratiqué en mars 1938, on entend en effet à la pointe un souffle doux, occupant toute la systole, irradiant vers la région mésocardiaque et vers la base. Le deuxième bruit est accentué. Tension artérielle : max. 10, et min. 7. Pouls régulier, battant 38 fois par minute. Nul signe fonctionnel, bien que la malade pratiquât le sport. Radio du cœur normale. L'électrocardiogramme montre un bloc complet avec rythme auriculaire de 84 et rythme ventriculaire de 42 battements par minute; l'atropine reste sans effet. Les quatre années suivantes, le tableau ne se modifie pas. On porte le diagnostic de bloc complet, avec communication inter-ventriculaire probable.

Deuxième cas :

Femme de 31 ans, atteinte de cardiopathie congénitale reconnue dès la naissance. Mais c'est à 9 ans seulement qu'un électrocardiogramme montre la présence d'un bloc complet. Les auteurs examinent la malade en 1927. Elle a alors 17 ans. On entend un souffle rude, maximum au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux gauches et irradiant vers le haut. Pouls à 35. Tension artérielle : max. 9, min. 6. Ni cyanose, ni œdème. Un nouvel

électrocardiogramme confirme l'existence d'un bloc complet, avec rythme auriculaire de 75 et rythme ventriculaire de 35. On porte le diagnostic de dissociation auriculo-ventriculaire complète, associée à une communication interventriculaire probable. Depuis, la malade a présenté deux grossesses, l'une en 1935, l'autre en 1938 qui se sont fort bien passées; signalons un peu de dyspnée à la fin de la première, et une accélération transitoire du pouls pendant l'accouchement jusqu'à 68 pulsations par minute. La malade prétend avoir eu en 1940, à la suite de surmenage, quelques accidents pouvant rappeler les accès de Stokes-Adams; mais il faut s'en rapporter à son propre témoignage.

CAS DE HAMMOND, STONE ET HYAMS (1944)

Dans cette observation le diagnostic fut porté dès le huitième mois de la grossesse : le pouls fœtal battait 40 fois par minute. On jugea que l'enfant ne pouvait supporter un long travail et on pratiqua une césarienne. A la naissance, le bébé est cyanosé. Le cœur bat 40 à 46 fois par minute; son rythme est très irrégulier, les bruits sourds. L'enfant, qui d'ailleurs tête bien, reçoit pendant 8 jours de l'oxygène. Peu à peu la cyanose disparaît. Un électrocardiogramme pratiqué le troisième jour montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète, et la radio un cœur agrandi.

L'enfant est revue deux semaines plus tard; elle est vive et rose. Sa croissance se fait bien. Le cœur bat lentement (52 fois par minute), mais régulièrement; la systole est prolongée; les bruits sont un peu faibles, et on entend sur toute l'aire précordiale, un souffle systolique bruyant et sourd. La tension artérielle = max. 10, min. 7. Le reste de l'examen ne montre rien à retenir. Les fémorales battent bien, les veines du cou ne sont pas distendues.

La radiologie fait voir un très gros cœur, occupant tout l'hémithorax gauche, au niveau des sixième, septième et huitième côtes; il semble s'agir d'une hypertrophie du ventricule droit.

Un électrocardiogramme montre à intervalles réguliers de petits complexes ventriculaires entièrement indépendants d'ondes P importantes. Le rythme ventriculaire est de 48 battements par minute, et le rythme auriculaire de 160. On note une prépondérance droite. Une épreuve à l'atropine pratiquée plus tard ne modifie pas le rythme. On porte le diagnostic de cardiopathie congénitale de

type indéterminé, associée à un bloc complet. La malade est, depuis lors, suivie chaque mois; son état est excellent : aucune cyanose, pas de signes de décompensation cardiaque. Le premier bruit est maintenant remplacé par un souffle bruyant; le deuxième bruit est fort, de timbre sourd, suivi d'un souffle diastolique, les bruits sont très espacés. Un second électrocardiogramme pris à 7 mois ne montre pas de changement, sauf le développement d'une prépondérance ventriculaire gauche. Le poids de l'enfant est un peu faible, mais elle est vive et souriante.

OBSERVATION DE SAMUEL WALDMAN (1945)

Il s'agit ici d'un cas un peu particulier, et qui semble s'écarter du sujet, mais très intéressant, à propos de la pathogénie du bloc. Le malade est atteint d'une persistance du canal artériel, avec bloc transitoire interrompant le rythme sinusal et marqué par de légères attaques de Stokes-Adams. La dissociation survient à l'effort, en même temps qu'on constate à la radio une nette dilatation du cœur. Voici le cas :

S.., jeune homme de 18 ans, est né avec une maladie de cœur. Jamais de cyanose ni au repos, ni à l'effort. Pas d'œdèmes ni de douleurs précordiales. Bien que physiquement diminué, il a toujours pu accomplir sans dyspnée un exercice modéré. Il accuse seulement des palpitations, surtout pénibles la nuit. Rien à noter dans les antécédents.

Le malade est mal développé. Les pulsations des vaisseaux du cou sont augmentées, avec un frémissement cataire systolique. Le thorax est nettement asymétrique. Il existe une saillie précordiale importante : les espaces intercostaux se rétractent à chaque systole. Cyphoscoliose accentuée. La pointe du cœur est située dans le 6e espace intercostal, au niveau de la ligne axillaire antérieure gauche. Son choc est intense. On sent, au niveau des 2e et 3e espaces intercostaux gauches, un bref thrill systolique adjacent au sternum, irradiant dans les vaisseaux du cou, et accompagné d'un léger thrill diastolique : ceux-ci disparaissent en inspiration profonde. On entend sur toute la poitrine, en avant et en arrière, un souffle systolique intense, maximum au niveau du 2e espace intercostal gauche, mais net aussi au niveau du 3e espace, et le long du bord gauche du sternum. Le second bruit pulmonaire est accentué, et suivi par un court souffle diastolique entendu au

niveau du 2e espace intercostal gauche. La tension systolique est de 15, la diastolique difficile à déterminer : à 4 cm. de mercure, il se produit un changement dans le caractère des bruits, mais des battements continuent à être perçus jusqu'au zéro. On entend à l'aine un bruit « en coup de pistolet », mais pas de souffle de Duroziez. Le temps de circulation mesuré à l'épreuve du dehydrochlorate de soude, est de 13 secondes, des bras à la langue, ce qui plaide contre un shunt veino-artériel. L'examen radioscopique bontre un net agrandissement de la silhouette cardiaque, avec une artère pulmonaire très saillante, dilatée, animée de pulsations amples rythmées par chaque systole; il y a danse des hiles.

Le reste de l'examen clinique est entièrement normal. B.W. sanguin négatif. Formule sanguine normale, sans polyglobulie.

Quatre jours plus tard, le malade est hospitalisé. A la suite d'une partie de plaisir où il s'est beaucoup dépensé, apparaissent des vertiges, puis des syncopes durant au moins une minute. On pratique un électrocardiogramme trois jours après. En D1, les ondes P et les complexes QRS se succèdent à un rythme régulier de 100. PR = 0,16 seconde.

Puis survient une pause totale suivie par des phases alternatives de bloc complet, de bloc partiel à 2-1, et de rythme sinusal. Le rythme auriculaire est voisin de 115. Remarquons qu'en D2 il y a dissociation complète avec rythme ventriculaire rapide (110), ce qui n'est pas exceptionnel dans le jeune âge.

Pendant l'enregistrement de D2, le malade a des crises rappelant celles du petit mal, avec impression de défaillance et de tête vide, mais sans convulsions, et assimilables à des formes mineures de Stokes-Adams. En D3 et D4, il y a retour à la tachycardie sinusale avec rythme à 100 et PR = 0,16 seconde.

Un examen radioscopique pratiqué alors, montre un agrandissement de 10 mm. du diamètre transversal du cœur,, depuis la dernière mesure pratiquée quatre jours auparavant. Une injection de sulfate d'atropine reste sans effet sur les malaises éprouvés par le malade, ce qui prouve qu'ils ne sont pas d'origine vagale; on prescrit 2 cg. 5 de sulfate d'éphédrine toutes les trois heures, et les attaques disparaissent rapidement.

Un nouvel électrocardiogramme pris, trois jours plus tard, montre une tachycardie sinusale à 100. PR = 0,16 seconde; le

complexe QRS le plus large = 0,10 seconde (il est crocheté et empâté en D1, diphasique en D2 et D3, ce qui doit faire soupçonner des troubles de la conduction au niveau du faisceau de His). Une radioscopie pratiquée à ce moment, montre une régression du diamètre transversal du cœur.

Le 2 décembre 1942, un nouvel examen radiologique appuie le diagnostic de persistance du canal artériel.

CAS DE M.-T. HOCKENSA (1945)

Il s'agit d'une petite fille de 4 mois. Elle semblait en bonne santé, quand apparut une toux tenace. La respiration paraissait par instants un peu difficile. Pendant la nuit qui précéda l'hospitalisation, survint un accès aigu d'étouffement et de cyanose.

A l'examen, l'enfant est bien développée (poids, 3 kg. 400). Sa température est légèrement élevée. La paroi antérieure du thorax est distendue, un peu emphysémateuse. Le pouls présente 48 battements par minute; il est régulier. Quand l'enfant crie ou se débat, la cyanose apparaît, mais le rythme du pouls ne se modifie pas. A l'auscultation, les bruits du cœur ne sont pas reconnaissables; un roulement lent, prolongé, couvre toute l'aire précordiale et s'étend jusqu'au bord droit du sternum. Il est maximum au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux, à droite du sternum, et se propage vers le creux épigastrique. Il semble systolique et synchrone avec le pouls.

La radiographie montre un agrandissement considérable de la silhouette cardiaque, intéressant surtout le ventricule gauche, mais caractéristique d'aucune lésion congénitale.

L'électrocardiogramme montre un bloc auriculo-ventriculaire total, une déviation droite de l'axe du cœur, et des ondes P amples en D1 et D2, ce qui suggère une hypertrophie de l'oreillette droite.

Notons un B.W. sanguin négatif; 60 % d'hémoglobine (Tallqvist); 3.450.000 hématies par mm3. On constate une légère albuminurie, et parfois un peu de pus dans l'urine. Pendant le séjour à l'hôpital, se déclare une otite moyenne aiguë double. La dyspnée et la cyanose s'accentuent peu à peu; au matin de la sixième semaine, le pouls tombe soudain à 24, puis à 12, et l'enfant s'éteint doucement.

L'autopsie montre une malformation complexe : l'orifice mitral s'ouvre sur un ventricule unique (correspondant au ventricule gauche). L'orifice aortique semble intact, mais il y a atrésie totale de l'orifice pulmonaire et de la valvule tricuspide. L'oreillette droite et le ventricule commun sont dilatés, ainsi que la crosse aortique. Il y a persistance du canal artériel et large ouverture du foramen ovale. La circulation se fait donc ainsi : veines caves supérieure et inférieure, oreillette droite dilatée, oreillette gauche par la large communication, ventricule unique par l'orifice mitral apparemment normal, crosse dilatée de l'aorte, par l'orifice aortique apparemment normal. De là, le canal artériel conduit le sang à l'artère pulmonaire.

OBSERVATION DE R.-K. PLANT ET R.-A. STEVEN (1945)

Une jeune femme de 26 ans, enceinte de 8 mois, est examinée le 14 février 1944 (ses dernières règles remontent au 12 juin 1943). Sa grossesse est sans histoire, si on excepte un léger écoulement sanguin survenu au moment des troisième et cinquième périodes menstruelles. Les examens de laboratoire sont strictement négatifs. Mais, alors que le pouls maternel est à 88, celui du fœtus présente 60 battements par minute; il est régulier, non influencé par la pression sur le fond utérin. La mère est examinée chaque semaine. Le pouls fœtal conserve ses caractères, et varie entre 50 et 60 battements par minute. Plus précisément, un électrocardiogramme du cœur du fœtus montre un rythme à 56, tandis que le pouls maternel est à 74 (10 mars). L'accouchement, terminé au forceps, a lieu le 20 mars, après un travail de 59 heures dû à l'atonie utérine : mais, pendant ce long travail, le pouls de l'enfant conserve immuablement son rythme, malgré les contractions utérines. L'enfant est un garçon bien développé; son cri est vif; il n'est nullement cyanosé (sauf un peu aux paumes des mains et à la plante des pieds); sa respiration semble aisée. Le pouls est régulier; sa fréquence est de 52; il n'est pas modifié par la respiration. Les bruits du cœur sont normaux, mais il existe un souffle systolique doux au niveau du deuxième espace intercostal gauche, près du sternum, qui ne se propage pas et qui est jugé anorganique: La radiologie montre un important agrandissement de l'ombre cardiaque, qui faisait pressentir la présence de battements épigastriques. Un électrocardiogramme, pris trois heures après la

naissance, révèle une dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec rythme ventriculaire de 50 et rythme auriculaire de 114; nette déviation droite de l'axe électrique du cœur.

Cependant, l'enfant décline rapidement. Il s'alimente mal et devient de plus en plus pâle. Le matin du 26 mars, la cyanose apparaît et s'accentue peu à peu; le foie gonfle et déborde le rebord costal de deux travers de doigts. A 2 heures de l'après-midi, l'enfant meurt. Un électrocardiogramme, pratiqué le 22 mars, est identique au premier, avec cependant un rythme auriculaire à 134. Un troisième tracé, pris le jour de la mort, montre un rythme auriculaire à 150 et une inversion de T1 et de T4.

Autopsie. — La découverte la plus saillante est un très gros cœur (poids 56 grammes au lieu de 20 grammes), comprimant les deux poumons contre les côtes, et entraînant une atélectasie partielle avec bronco-pneumonie précoce. Il existe une congestion passive de la rate, du foie, des reins et du cerveau. Aucune anomalie importante n'est notée dans la structure du cœur; la distribution des coronaires est normale; il n'existe pas de malformations congénitales, excepté un large infundibulum pulmonaire.

L'étude histologique de la cloison interventriculaire ne permet pas d'identifier de fibres de Purkinje. Comme il n'existe pas de malformations septales, les auteurs tentent d'attribuer le bloc complet à l'absence ou au développement incomplet du faisceau de His. La dilatation du cœur est jugée secondaire au rythme lent, qui entraîne de l'anoxémie.

La mort est consécutive à l'insuffisance circulatoire et à l'atélectasie pulmonaire, compliquée de bronco-pneumonie. Il faut cependant ajouter que l'autopsie a montré une hémorragie méningée et un petit hématome de la galéa dans la région occipitale, conséquences probables du forceps, et qui ont pu contribuer au décès.

OBSERVATIONS DE SOULIÉ, Y. BOUVRAIN ET J. BAURAIN (1946).

Premier cas.

J... M..., 16 ans. Découverte accidentelle de la cardiopathie à 5 ans : un seul signe, une légère dyspnée d'effort. L'aspect général du malade est normal. Le pouls est irrégulier et bat 44 fois par minute. L'auscultation fait entendre des systoles en écho et un petit souffle systolique à la pointe.

La radiologie montre une masse ventriculaire volumineuse, un arc moyen saillant et très battant, des vaisseaux hilaires fortement injectés à chaque systole.

L'électrocardiogramme révèle une dissociation interférentielle, avec succession régulière d'un échappement ventriculaire et d'une capture, celle-ci ayant lieu une fois pour trois contractions auriculaires. Un autre tracé, enregistré six mois plus tard, présente absolument les mêmes caractères.

Il s'agit vraisemblablement d'une dilatation congénitale de l'artère pulmonaire.

Deuxième cas.

B... Pierre, 35 ans. La cardiopathie aurait été découverte à 5 ans. Celle-ci ne s'est longtemps traduite que par de la dyspnée d'effort. A 18 ans, pendant une marche rapide, le malade a une syncope avec chute brusque et amnésie consécutive. En 1940, les syncopes réapparaissent et se répètent 15 à 20 fois par jour, précédées de quelques secousses de hoquet. Un électrocardiogramme, pratiqué alors, montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec élargissement des ondes rapides et déviation droite. Les syncopes disparaissent après quelques jours, pour réapparaître de nouveau en mars 1945. Le malade doit renoncer à son métier de cuisinier pour un emploi moins pénible. Depuis, les syncopes n'ont pas reparu; B... a seulement de temps à autre l'impression d'une perte de connaissance imminente : bouffées de chaleur au visage, perception d'un bruit sourd, et malaise avec étourdissement.

Dans les antécédents, on trouve une syphilis en 1934; le malade a présenté une roséole avec réaction de Bordet-Wassermann positive; soigné aussitôt, sa sérologie est toujours négative depuis 1936. Cette syphilis est donc nettement postérieure à la cardiopathie. Aucun autre antécédent ne mérite d'être signalé.

Actuellement, l'état du malade est excellent. Il est robuste. Le rythme cardiaque est de 28 battements par minute; on entend quelques systoles en écho. La tension artérielle = max. 14, min. 8.

L'électrocardiogramme montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec rythme régulier; les oreillettes battent environ trois fois plus vite que les ventricules. Les ondes rapides son très élargies et durent 14/100 seconde. Le complexe ventriculaire est terminé par une onde très large, négative en D1, positive en D3. L'onde T est très ample, positive en D1, profondément négative en D3.

La radiologie montre un cœur couché, et une très grosse masse ventriculaire.

Il s'agit probablement d'un bloc de branche, type Wilson.

OBSERVATIONS DE H. WENDKOS ET R. STUDY (1947)

On a ici un cas de bloc complet chez deux enfants dont le père est lui-même atteint d'une anomalie de la conduction; vu pour la première fois en 1943, il souffrait depuis 15 ans d'accès de tachycardie paroxystique : un électrocardiogramme confirme le diagnostic d'une forme supra-ventriculaire, tandis qu'un nouvel enregistrement, pratiqué après l'accès, montre aussi un syndrome de Wolf-Parkinson-White. Les électrocardiogrammes de la femme et du frère jumeau sont entièrement normaux.

Quelques semaines plus tard, les auteurs examinent son premier enfant, alors âgé de 5 ans : on avait reconnu, à 2 ans, la lenteur de son rythme cardiaque (inférieur à 60 par minute), à l'occasion d'une légère affection respiratoire. L'enfant s'est d'ailleurs toujours bien porté, au dire des parents. Il peut jouer et se dépenser sans malaise ni cyanose. Les antécédents sont muets : la mère n'a pas été malade pendant sa grossesse; l'accouchement fut spontané et sans accidents.

Un électrocardiogramme montre un bloc complet avec rythme ventriculaire de 60 non modifié par l'effort, sans autre anomalie. La radiologie du cœur et des poumons ne montre rien d'anormal. Un frère, de deux ans plus jeune, ne présente pas de lésion cardiaque évidente, et jouit d'une excellente santé depuis sa naissance.

Deuxième cas.

Au cours d'une troisième et dernière grossesse (la mère a 29 ans, alors), on reconnaît que le rythme du pouls fœtal est voisin de 50 battements par minute. L'accouchement se fait à terme et sans incident. A la naissance, l'enfant ne présente rien de particulier, mais, 36 heures après, il se cyanose progressivement et respire de plus en plus difficilement. Un souffle systolique intense devient audible sur toute la région précordiale. Le pouls reste voisin de 50. L'enfant survit trois jours et meurt dans un accès de suffocation.

Un électrocardiogramme, enregistré 30 heures avant la mort, montrait un bloc complet évident avec un rythme ventriculaire de 50 battements par minute.

Voici le résultat de l'autopsie. — Le cœur est un peu agrandi, mais son aspect général est normal. Le canal artériel est largement perméable, de calibre presque égal à celui de l'artère pulmonaire. Il y a rétrécissement de la portion distale de la crosse aortique, tout près de l'ouverture du canal artériel. L'intérieur du cœur est normal, et la cloison interventriculaire intacte. Le myocarde, les artères coronaires, sont normaux.

Les coupes pratiquées ne montrent rien qui ressemble au faisceau de His. Cependant, ajoute l'auteur, il faut tenir compte qu'il est parfois impossible de l'identifier dans un cœur normal.

OBSERVATIONS DE TOWERS ET BREMER (1947).

Premier cas.

Il s'agit d'une jeune fille déjà examinée à 6 ans, en 1929, pour obésité; il n'est alors fait mention ni de pouls lent, ni de cardiopathie. En 1935, à l'occasion d'un psoriasis, on note que le pouls bat 60 fois par minute; à cette époque, en mars, elle est soignée pour une diphtérie de moyenne gravité et sans complication : le pouls varie alors entre 40 et 58 battements par minute. Quelque temps après, en septembre, un électrocardiogramme montre un bloc complet avec rythme ventriculaire à 50. 9 ans plus tard, en juin 1944, apparaissent des « étourdissements », mais sans perte de connaissance; ceux-ci ont persisté depuis. La malade a récemment été hospitalisée pour psychisme nettement déficient. Son obésité est de type hypophysaire. On entend un souffle systolique intense, couvrant toute l'aire précordiale; la tension artérielle =

max. 13, et min. 8. Le reste de l'examen clinique est normal. La radiologie montre des champs pulmonaires clairs et un certain accroissement du diamètre transversal du cœur. La formule sanguine est normale. Différents électrocardiogrammes, enregistrés depuis 11 ans, ont toujours montré un bloc complet avec rythme ventriculaire à 40; l'état général de la malade est parfaitement conservé.

Deuxième cas.

Il s'agit d'un jeune homme de 18 ans, vu pour la première fois en novembre 1946. Peu de temps après sa naissance, on reconnaît qu'il a une maladie de cœur. On ne trouve ni rhumatisme articulaire aigu, ni chorée, ni diphtérie dans les antécédents et, pendant son enfance, le petit malade ne s'est plaint d'aucun symptôme. Après le collège, il assure une pénible tâche à la ferme de son père. En février 1946, il présente de la fièvre pendant trois jours; très peu de temps après, survient un épistaxis suivi de syncopes multipliées. Après quelques jours, celles-ci se calment. Depuis, elles n'ont pas reparu, mais le malade se remet mal; il est nonchalant, se fatigue vite. L'examen montre l'existence d'une insuffisance aortique avec long souffle diastolique descendant le long du bord gauche du sternum, et bruit systolique de pointe. L'orthodiagramme témoigne d'un agrandissement considérable du ventricule gauche; la tension artérielle = max. 17, et min. 6; elle est en rapport avec l'affection valvulaire. L'électrocardiogramme montre un bloc complet avec rythme ventriculaire de 42 battements par minute.

Il s'agit en conclusion d'un cas d'insuffisance aortique congénitale avec bloc complet. Pendant 17 ans, le malade ne ressent rien, jusqu'en février 1946, où apparaissent des accidents de type Stokes-Adams, suivis d'un début d'insuffisance cardiaque.

OBSERVATIONS DE CRAWFORD ET DI GRÉGORIO (1947)

De ces cinq observations, deux sont certainement congénitales. Pour les trois autres, c'est seulement probable.

Premier cas.

E... S... est une jeune fille de 15 ans, hospitalisée le 25 janvier 1940. Depuis une semaine, sont apparus un mal de gorge et une fièvre persistante. Le jour de l'entrée, elle vomit. Son pouls est à 100, le rythme respiratoire de 26. La tension artérielle = max.

10,6, min. 5,6. Il paraît y avoir des pétéchies dans la bouche. La malade est atteinte d'une cardiopathie découverte à 7 ans. Toute la région précordiale est saillante. Une radiographie du thorax montre un cœur globuleux. Un souffle intense, semblable au bourdonnement d'une machine, est entendu au foyer pulmonaire; il s'accompagne d'un thill. Il y a un rythme bigéminé. On entend des râles aux deux bases pulmonaires. La rate est palpable. La malade reçoit de la sulfapyridine. Le 29 janvier, les globules blancs tombent à 2.200 par mm³, mais s'élèvent de nouveau progressivement. L'hémoculture et le Bordet-Wassermann sont négatifs. Un électrocardiogramme pris le 21 janvier montre un bloc complet, avec rythme auriculaire à 125 et rythme ventriculaire à 80, sans autre anomalie; un nouveau tracé, pris le 2 février, est identique. Le 6 février, la malade meurt subitement, dans son lit, bien que son état semblait s'améliorer lentement.

Deuxième cas.

M... L..., garçon de 12 ans, est hospitalisé le 13 juillet 1937 pour otite moyenne droite. Nul symptôme n'est accusé par le malade, quant à l'appareil circulatoire. Sa température est de 39°8, son pouls à 60 battements par minute. La radiologie du thorax montre une saillie marquée dans la région de l'infundibulum pulmonaire, évoquant une cardiopathie congénitale. Un souffle systolique rude est entendu largement sur toute la région précordiale, mais maximum à la pointe. L'examen physique n'apporte pas d'autres données importantes. L'électrocardiogramme montre un bloc complet, avec rythme auriculaire de 60 et rythme ventriculaire de 40. Il est normal par ailleurs. Le Bordet-Wassermann est négatif. Le malade quitte l'hôpital le 21 juillet.

Troisième cas.

X..., jeune femme de 23 ans, est enceinte de cinq mois. A l'examen systématique, on découvre que le rythme du pouls est de 62. La tension artérielle : max. 13, m.n. 8. Souffle systolique au niveau du quatrième cartilage costal gauche et à la pointe. La malade s'est toujours sentie bien, et n'a jamais eu ni maladie de Bouillaud, ni chorée, ni diphtérie, ni scarlatine. Le Bordet-Wassermann est négatif. La radiologie montre un léger agrandissement du cœur. Le reste de l'examen physique n'ajoute rien. Un électrocardiogramme révèle un bloc complet avec rythme auriculaire de 100

et rythme ventriculaire de 62; il est normal par ailleurs. Le 29 novembre, la malade accouche sans difficulté; suites de couches normales. Un électrocardiogramme pris juste avant l'accouchement, et un second après, sont exactement identiques au premier. La femme est revue le 8 février 1943, de nouveau enceinte de cinq mois. L'examen physique ne montre pas de changements; il en est de même de l'électrocardiogramme. Accouchement sans difficulté le 27 juin 1943. On ne revit plus la malade.

Quatrième cas.

N... M..., jeune femme de 23 ans, est examinée pour la première fois le 5 mars 1943. Elle se plaint seulement de fatigue. Par ailleurs, elle s'est toujours sentie bien portante, et a pratiqué activement la gymnastique. A 8 ans, elle eut une pneumonie avec empyème; pas de chorée, de maladie de Bouillaud, ni même de douleurs articulaires. L'examen physique montre une jeune femme pâle, plutôt maigre. Pouls à 56; tension artérielle : max. 12,6, min. 8. La radiologie montre un léger agrandissement de l'oreillette gauche, mais le ventricule gauche paraît normal. On entend un souffle systolique sur toute l'aire précordiale, plus net en position couchée. L'électrocardiogramme montre un bloc complet avec rythme auriculaire de 80 et rythme ventriculaire de 56, sans autre anomalie. Le reste de l'examen physique n'ajoute rien d'important. Un peu plus tard, la malade a une grossesse normale et accouche sans difficulté le 31 mars 1944. De nouveau enceinte en 1946, elle ne présente aucun symptôme anormal.

Cinquième cas.

M... T.., femme de 27 ans, est hospitalisée le 12 juin 1939. A 6 ans, méningite cérébrospinale. Depuis, la malade conserve un défaut de langage et une ataxie marquée. Elle demande avis au sujet de fréquentes crises d'urticaire. Depuis l'enfance, on a reconnu que le pouls variait entre 36 et 38 battements par minute. La radiologie montre un léger agrandissement du ventricule gauche. On entend à la pointe un souffle systolique rude. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative. Un électrocardiogramme, pris le 18 juin, montre de la fibrillation auriculaire et un bloc complet, avec rythme ventriculaire de 40 par minute. Le tracé est par ailleurs normal, et la malade quitte l'hôpital le 21 juin 1939.

La première malade est très probablement atteinte d'une persistance du canal artériel. C'est peut-être, avec moins de certitude, l'affection de la seconde. Chez les troisième et quatrième malades, nulle cause apparente de la dissociation, à moins que soient responsables la pneumonie et l'empyème dont fut atteinte la quatrième, ce qui, à la connaissance des auteurs, est sans exemple. Il existe, chez cette malade, une légère augmentation de volume de l'oreillette gauche, de telle sorte que l'origine du trouble est peut-être rhumatismale. Il n'y a nulle suspicion de rhumatisme articulaire aigu dans le troisième cas. Il est possible qu'une lésion congénitale soit responsable dans ces deux exemples. La dernière malade était atteinte de graves troubles nerveux consécutifs à une méningite cérébrospinale. Peut-être, est-elle aussi responsable du bloc, bien que là non plus, les auteurs ne connaissent pas de faits semblables : comme d'autre part le pouls lent remonte à l'enfance, l'origine congénitale semble probable.

CAS DE F.-C. MASSEY (1948)

Une petite fille de 5 semaines, seconde enfant de la même mère, est examinée pour un souffle cardiaque intense. Il est systolique, maximum entre les troisième et quatrième espaces intercostaux gauches, de hauteur modérée, et irradiant légèrement vers la gauche. On sent un thrill. Le pouls est ample, irrégulier, avec une fréquence maxima de 62 par minute. Déjà, l'examen de la mère pendant sa grossesse, avait fait reconnaître la lenteur du pouls fœtal. La mère est RH—, le père RH+. L'accouchement eut lieu sans incident. Le poids à la naissance était de 3 kg. 600. L'enfant fut difficile à ranimer. Pas de cyanose.

L'alimentation pose un précoce problème. A 17 semaines, la mère remarque pour la première fois une cyanose légère et intermittente, surtout quand l'enfant est éveillée. Le rythme du pouls varie entre 42 et 62 par minute.

A 5 semaines, la silhouette radiologique du cœur ne présentait rien de pathognomonique, mais à la fin du cinquième mois l'ombre cardiaque occupe presque entièrement l'hémithorax gauche, avec saillie particulière du ventricule gauche.

Les électrocardiogrammes obtenus à 5 semaines, 5 et 7 mois, montrent tous un bloc complet. Le diagnostic probable est celui de dissociation auriculo-ventriculaire totale, associée à une communication interventriculaire.

CAS DE DAVID ET PIETTE (1948)

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, examiné 24 heures après la naissance. La mère, âgée de 25 ans, est tuberculeuse; une sœur est morte de tuberculose à 2 ans et demi; un frère de 2 ans est actuellement hospitalisé pour tuberculose. Le père est en bonne santé.

Aucun détail sur l'accouchement; le poids de l'enfant est normal. Celui-ci a très bonne apparence, et n'est ni cyanosé, ni dyspnéique. Il reçoit le BCG 24 heures après la naissance.

Une radiographie de routine pratiquée quelques jours après l'hospitalisation, montre avant tout une importante augmentation du diamètre transversal du cœur (6 cm. 3, pour 10 cm. de diamètre intrathoracique de base). Une étude plus attentive montre que l'agrandissement de la silhouette cardiaque se fait aux dépens des deux ventricules, le profil du gauche étant particulièrement long et bombé. Le pédicule aortique est de dimensions normales; les champs pulmonaires sont clairs; l'aspect des hiles n'offre rien de pathologique.

L'examen du cœur, répété avec soin, montre des bruits bien frappés, réguliers; leur rythme est de 50 par minute. On entend un léger souffle systolique, maximum au niveau du quatrième espace intercostal, près du bord gauche du sternum.

Un électrocardiogramme est enregistré à 5 mois : les oreillettes battent entre 110 et 180 fois par minute. L'onde P est inversée en D3. Le rythme ventriculaire est constant dans toutes les dérivations : il est de 50 battements par minute. La morphologie des complexes QRS est variable, mais leur durée ne dépasse jamais 0,10 seconde. L'onde T est positive en D1 et D2, difficile à préciser en D3 et CF2, positive en CF5. En résumé, arythmie sinusale variant entre 110 et 180, bloc auriculo-ventriculaire complet, rythme idio-ventriculaire nodal à foyers d'excitation variables, chez un nourrisson de 5 mois. La réaction de Bordet Wassermann est négative.

L'enfant progresse très lentement et laisse une partie de ses biberons. Une nouvelle radiographie du thorax, pratiquée à 5 mois, confirme les données de la première.

CAS DE DICKSON ET JONES (1948)

L'enfant, un garçon, est né le 11 mai 1946 à Grady Memorial Hospital. L'accouchement est normal. Les réactions de Bordet Was-

sermann et de Kahn sont négatives chez la mère. L'enfant pèse à la naissance 2 kg. 800. Il n'est pas cyanosé. L'examen du cœur montre un thrill et un souffle systolique de pointe. Le rythme semble être de 128 battements par minute. Une radiographie, pratiquée le 13 mai, montre un cœur globuleux, mais qui ne peut être rapporté avec certitude à aucune malformation congénitale : peut-être s'agit-il d'une communication inter-ventriculaire. L'enfant tète mal. Le 19 mai, la cyanose apparaît par intermittence. L'intensité du souffle s'accroît. Le malade quitte l'hôpital et n'est revu que le 11 juillet. Il a alors 2 mois, et pèse 3 kg. 700. La radiologie montre un changement significatif : le cœur est agrandi et il existe une dilatation des arborisations pulmonaires. L'enfant est réhospitalisé le 2 août : la mère rapporte en effet qu'il tète mal et respire avec difficulté; ses lèvres sont cyanosées, surtout quand il pleure.

A l'examen, l'enfant pèse 3 kg. 700. Sa température rectale : 37°8. Il est débile, irritable, a une toux saccadée; la peau est chaude et moite. Les lèvres et les ongles sont cyanosés. Le rythme respiratoire est de 36. L'examen des yeux, des oreilles, du nez, de la gorge, des poumons, ne montre rien de particulier. Le rythme du pouls est de 48 par minute; les bruits du cœur sont faibles, couverts par les cris. Un souffle systolique intense est entendu sur toute l'aire précordiale, mais il est plus net au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux, à gauche du sternum. Le ventre est souple; le foie est palpable et déborde de 3 cm. le rebord costal. La réaction de Kahn dans le sang est négative; les urines sont normales; leucocytose à 16.000; 15 grammes d'hémoglobine par 100 cc. de sang (Sahli). La radiologie montre un élargissement prononcé de la silhouette cardiaque, surtout à gauche. Il n'y a pas d'atélectasie ou de signes de condensation pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre un bloc complet. Les oreillettes présentent 175 et les ventricules 55 battements par minute. Un nouvel enregistrement pris le 6 août confirme le précédent.

L'enfant reçoit de l'oxygène, de la pénicilline et 0,06 mmgr. de sulfate d'atropine sous cutanés, répétés trois fois en une heure. Cette thérapeutique ne modifie pas le rythme du cœur, et le 17 août, l'enfant meurt subitement.

A l'autopsie, trois grandes malformations sont découvertes : 1° atrésie tricuspidienne; 2° communication interventriculaire; 3° transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Le ventricule droit est une simple dépendance du ventricule gauche, qui est dilaté et hypertrophié. Il y a persistance du canal artériel et coarctation de l'aorte. Le foramen ovale est largement ouvert.

OBSERVATION DE TURPIN, LENEGRE ET CHASSAGNE (1947)

J... (Michel), né le 27 avril 1945, est hospitalisé le 9 octobre sur la demande de son médecin, qui a constaté depuis quelque temps l'existence de crises syncopales de courte durée. Le père de l'enfant est en bonne santé, mais la mère eut d'un premier mariage une fille décédée 8 heures après la naissance : celle-ci aurait présenté une malformation cardiaque congénitale, sur laquelle aucune précision n'a pu être obtenue.

A l'examen, l'enfant est d'aspect normal. La rate n'est pas palpable. Par contre, le foie dépasse le rebord costal de deux travers de doigts; il est un peu dur. L'examen du cœur découvre l'existence d'un souffle systolique mésocardiaque, irradiant en rayons de roue et accompagné d'un thrill net à la palpation. Les bruits du cœur sont réguliers, mais de temps en temps leur timbre semble s'accentuer brusquement. Le pouls est régulier et bat à 75 fois par minute.

La radiologie montre un cœur très volumineux, avec saillie importante du bord droit et de l'arc ventriculaire gauche.

L'électrocardiogramme fait apparaître une dissociation auriculo-ventriculaire complète; les oreillettes battent 150, les ventricules 75 fois par minute. Le ventriculogramme est d'aspect normal. L'examen de l'enfant au cours de ce premier séjour permet d'observer une des crises syncopales qui ont motivé son hospitalisation : il devient brusquement pâle, sans aucune cyanose des lèvres ou des extrémités; il perd connaissance pendant quelques secondes; durant ce temps, le rythme du pouls est à peine modifié, parfois légèrement accéléré. Les crises se reproduisent deux ou trois fois en 24 heures, et ne sont pas influencées par le gardénal. Le 14 octobre, l'enfant est en bon état; il a pris du poids et quitte le service.

Il est revu le 30 octobre pour des troubles digestifs sérieux, accompagnés de fièvre. L'état du cœur est le même, et un second électrocardiogramme est identique au précédent. L'enfant quitte l'hôpital le 8 novembre, très amélioré, mais trois jours plus tard, sa température est de 39°4. Il est dyspnéique, tousse, mais n'est pas cyanosé. Des râles fins sont disséminés dans les deux champs

pulmonaires : bientôt un foyer se précise à la base gauche et l'enfant meurt le 24 novembre. C'est seulement dans les dernières 48 heures qu'est apparue une cyanose assez nette des extrémités et des muqueuses.

A l'autopsie : le cœur est gros (105 grammes), particulièrement les cavités droites. A l'ouverture, le ventricule droit est volumineux et semble occuper la presque totalité de la masse ventriculaire. Les deux oreillettes s'ouvrent dans celui-ci. La valvule postérieure de la mitrale est commune avec la valvule interne de la tricuspide. Le ventricule gauche est minuscule, réduit à un simple vestibule aortique; la cloison interventriculaire, fortement déjetée à gauche, est percée dans sa partie postéro-supérieure d'un orifice de communication admettant l'extrémité du petit doigt. Elle ne se continue pas par la cloison inter-auriculaire (intacte), du fait de l'ouverture de l'oreillette gauche dans le ventricule droit.

L'examen histologique montre essentiellement une absence complète de continuité entre le tissu auriculaire et le tissu ventriculaire, séparé par une zone cellulaire nettement délimitée. Il semble exister un faisceau de His rudimentaire.

Les auteurs n'attribuent pas les crises syncopales observées dans ce cas au pouls lent, car elles ne s'accompagnent pas d'une exagération de la bradycardie, mais aux malformations importantes dont était atteint le petit malade.

OBSERVATION DE COTTI (1948)

P. A..., 31 ans, célibataire, est marchand ambulant. Rien n'est à retenir dans les antécédents familiaux. La mère, spécialement interrogée, assure avoir toujours été bien portante, particulièrement pendant sa grossesse; elle n'a jamais eu de maladies infectieuses; pas de fausses couches. Les antécédents du malade sont également négatifs, si on excepte un traumatisme du thorax subi il y a quatre ans : A... fut heurté par un charriot, dont une roue lui passa sur le corps. Il s'est toujours senti bien portant et c'est avec surprise qu'il apprit qu'il était atteint d'une maladie de cœur; il était venu consulter à l'occasion d'une des poussées périodiques de céphalée souvent suivies d'épistaxis, auxquelles il était sujet certaines années. Jamais de troubles circulatoires : ni dyspnée d'effort, ni œdèmes; jamais non plus de vertiges. Seul, l'examen cardio-vasculaire est à retenir. Ce qui attire d'abord l'attention,

c'est la bradycardie à 44 battements par minute, à peine modifiée par l'effort. Le pouls est régulier, bien frappé, nettement dicrote. A l'auscultation de la fémorale on perçoit un double bruit, mais il n'y a pas de souffle de Duroziez. Pas de pouls capillaire de Quincke. La tension artérielle au bras droit : max. 14, min. 6,5; au bras et à la jambe gauches : max. 15, min. 7 avec indice : 3. Il n'y a ni battements anormaux des vaisseaux du cou, ni turgescence des jugulaires. L'inspection de la région précordiale montre une voussure nette, s'étendant de la ligne parasternale à la ligne axillaire antérieure gauche. La pointe est perçue au niveau du sixième espace intercostal, sur la ligne médioclaviculaire. On entend à l'auscultation un double souffle systodiastolique léger, semblable à un bourdonnement d'ailes et d'intensité uniforme. Il y a dédoublement du premier bruit et pendant le grand silence s'adjoint de temps en temps un bruit diastolique donnant l'impression d'un rythme à 4 temps. L'exacte localisation de ce bruit est rendue difficile par son instabilité : tantôt il précède aussitôt le deuxième bruit, tantôt il en est séparé par une petite pause. Les remarques précédentes sont facilitées par la bradycardie. La manœuvre de Vasalva ne modifie pas ces phénomènes. Le foie est normal. Il n'y a ni œdème, ni cyanose. Taux d'hémoglobine : 78 %. Formule sanguine normale. Réactions de Bordet Wassermann et de Kahn négatives.

La radiologie du thorax montre un cœur en boule, nettement agrandi dans tous ses diamètres avec la pointe décollée du diaphragme. L'arc moyen et l'arc supérieur gauche sont normaux. On est frappé par l'amplitude des battements des oreillettes et surtout des ventricules réalisant le « cœur en pompe ». Les ombres hilaires sont accentuées, mais non battantes.

Des électrocardiogrammes répétés montrent une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec rythme auriculaire de 75 et rythme ventriculaire de 44. Le complexe ventriculaire est élargi (QRS : 0,15 seconde), positif en D1, négatif en D3; l'onde terminale est de sens opposé à la déflexion principale. L'onde P s'intercale entre les complexes ventriculaires, à des distances variables de ceux-ci, ou coïncide avec l'un d'eux en le déformant partiellement. L'étude des dérivations thoraciques électives confirme l'existence d'un bloc complet avec déformation des complexes ventriculaires à

type de bloc de branche gauche. P... est suivi pendant un an. Il mène une vie normale et n'accuse pas le moindre trouble. La céphalée cède rapidement, grâce à un traitement iodé par voie parentérale. Des examens ultérieurs confirment la stabilité du bloc, non modifié par l'atropine ou l'effort. Un traitement par la caféine et l'éphédrine reste sans effet et finit par être mal supporté par le malade.

OBSERVATION DE DENOLIN (1950)

S... (Marcel), âgé de 4 ans, est adressé à l'auteur pour bradycardie. Parents bien portants. Frère de 2 ans dont l'examen cardiaque est normal. L'enfant a présenté jusqu'alors une rougeole et des crises d'asthme. Lors de l'examen, il n'accuse aucun trouble subjectif. Il est bien constitué, non cyanosé. A l'auscultation du cœur on note un rythme régulier à 55 battements par minute, et un souffle systolique doux s'étendant transversalement dans le quatrième espace intercostal, tant vers la droite que vers la gauche. Le reste de l'examen permet seulement de constater la présence du foie à gauche. L'examen hématologique est normal. La radiologie montre un cœur légèrement déplacé vers la droite, d'aspect globuleux, de volume normal, dont la pointe ne peut être localisée. Les deux bords de l'ombre cardiaque sont animés de battements extrêmement amples, à caractère concentrique et synchrone. La radiokymographie confirme cette impression et montre des incisures systoliques très profondes et d'aspect identique au niveau des bords droit et gauche du cœur. Le pédicule vasculaire est large. Il n'y a pas de saillie de l'arc pulmonaire. L'œsophage, rempli de baryte, montre l'encoche aortique sur son bord droit. Les hiles pulmonaires sont normaux; la radiographie du tube digestif confirme l'existence du situs inversus viscerum.

L'électrocardiogramme, enregistré à plusieurs reprises pendant trois mois, montre une dissociation à rythme ventriculaire régulier, assez stable, voisin de 55 battements par minute. On retrouve l'image du situs inversus : tracé en miroir en D1; inversion l'une par rapport à l'autre de D2 et de D3. L'onde P est de fort voltage en D2 et D3. Les ondes ventriculaires sont de durée normale. Le rythme auriculaire est variable : tantôt la dissociation est totale et le rythme auriculaire est régulier, de 150 par minute, tantôt il semble exister une dissociation isorythmique ou incomplète de type

2-1, soit avec un rythme auriculaire régulier de 120 par minute, soit avec un rythme auriculaire irrégulier : dans ce dernier cas, l'espace P-P passe alternativement de 0,46 ou 0,48 seconde à 0,60 ou 0,64 seconde; l'intervalle interauriculaire qui entoure le complexe ventriculaire étant toujours le plus court. Dans tous les cas le rythme ventriculaire est stable.

La malformation qui existe chez ce petit malade est probablement une communication interventriculaire. Cependant, ce diagnostic explique mal l'image kymographique. Celle-ci réalise ce que Nyssens et Van Bogaert (1949) ont appelé une image pulsatile concentrique : il s'agissait dans leur observation d'une sténose pulmonaire isolée, avec ventricule droit hypertrophié, constituant le bord droit du cœur. Il est évident que dans cette observation également, les deux ventricules occupent, par une disposition que l'auteur n'a pu préciser, les deux bords de l'ombre cardiaque.

OBSERVATIONS DE DONZELOT, DURAND ET METIANU (1950)

Premier cas :

T... (Marc), 4 mois. La mère a présenté, pendant les premiers mois de la grossesse, une période fébrile de 8 à 10 jours, étiquetée grippe. On ne trouve pas de syphilis chez les parents. L'enfant est né à terme. Dès les premiers mois de la vie, sa mère a remarqué l'apparition d'une cyanose légère, mais permanente, surtout sensible aux extrémités et aux lèvres, et qui s'accentuait à l'effort. L'enfant a eu quelques syncopes rares et brèves. Il s'est mal développé. A l'examen physique, l'aspect général est normal, mis à part le poids, qui n'est que de 4 kg. 800. La cyanose est modérée et localisée aux lèvres et aux extrémités. Il n'y a pas d'hippocratisme digital. A l'examen du cœur on note l'absence de thrill, et l'existence d'un souffle systolique assez intense et assez rude dans le deuxième espace intercostal, aussi fort à droite qu'à gauche, et se propageant dans toutes les directions. Pas de modification des bruits. Pouls à 80 par minute. Les fémorales battent bien.

L'électrocardiogramme montre : 1° une dissociation auriculo-ventriculaire complète; 2° une image de dextrocardie avec inversion des cavités.

La radiologie permet de constater une hétérotaxie totale. De face, on note un cœur un peu augmenté de volume, une pointe arrondie et légèrement relevée, un arc moyen rectiligne. En O.A.G.,

l'arc moyen est presque rectiligne, avec une très légère convexité. L'espace rétro-cardiaque n'est pas modifié. En O.A.D., le bord antérieur du cœur ne fait pas saillie sous le pédicule, mais reste sur la même ligne verticale, avec une simple encoche indiquant la séparation entre la partie pédiculaire et la partie ventriculaire. Le bord postérieur du cœur s'efface difficilement. Les artères pulmonaires ne paraissent pas augmentées de volume. L'arc moyen est franchement battant. Il n'y a pas de fenêtre vasculaire (cette absence peut s'expliquer éventuellement par le fait que l'aorte descendante et la crosse sont du même côté, ainsi que l'a montré ultérieurement l'angiocardiographie. L'examen du sang révèle une leucocytose (16.200 globules blancs par mm³, dont 73 % de lymphocytes) et 80 % d'hémoglobine. L'enfant est revu à l'âge de 10 mois. Il s'est développé, mais reste toujours hypotrophique. Le tableau clinique est le même. Un nouveau tracé montre toujours une dissociation complète avec rythme auriculaire de 127, et rythme ventriculaire de 62; l'axe électrique du cœur, compte tenu de l'âge de l'enfant, est franchement dévié à gauche (+ 30; au lieu de 110-120° jusqu'à 1 an). On pratique un examen angiocardiographique dont les données, ajoutées à celles des examens précédents, permettent d'aboutir aux conclusions suivantes : 1° on peut affirmer l'existence d'une dextrocardie avec inversion des cavités. 2° Celle d'un shunt veino-artériel, déjà soupçonné par la clinique, et prouvé de façon certaine par l'opacification, puisque l'aorte abdominale est injectée 2 secondes et demie après l'injection du produit de contraste (chiffre normal, 8 à 10 secondes). 3° Supposer l'existence d'une transposition aortique : en effet, l'angiocardiographie montre que l'aorte ascendante forme entièrement l'arc moyen, et qu'elle se trouve du même côté que la descendante. A aucun moment, le vaisseau ne croise la colonne vertébrale. 4° Supposer l'existence d'un ventricule droit fonctionnant peu ou pas : en effet, il existe sur le premier cliché, un reflux de la substance opaque dans la veine cave inférieure et les veines sus-hépatiques, comme on l'observe dans la sténose ou l'atrésie tricuspidienne; sur ce cliché, toute la masse cardiaque est injectée, comme si le ventricule gauche jouait le rôle de ventricule unique (il persiste une bande claire le long du bord droit du cœur). Il existe en outre une image anormale située à la partie supérieure de l'oreillette droite, près de l'abou-

chement de la veine cave supérieure et se dirigeant en haut et à droite : elle peut être interprétée comme une communication interauriculaire, ou comme une veine cave supérieure anormale où se ferait un reflux identique à celui que l'on constate dans la veine cave inférieure, ces deux observations étant parfaitement compatibles avec une sténose ou une atrésie tricuspidienne. Cette hypothèse angiocardiographique peut encore s'appuyer sur l'absence du débord du ventricule droit en O.A.D. et sur la déviation nette à gauche de l'axe électrique moyen de QRS. L'existence de la dissociation congénitale n'a pas paru constituer une contre-indication à l'angiocardiographie, bien qu'il ne semble pas y avoir de précédents.

Deuxième observation :

B... (Patrick), 7 ans. Enfant né à terme. Le diagnostic de cardiopathie congénitale fut posé à l'âge de 10 mois, au cours d'un examen médical provoqué par des troubles digestifs. Premiers pas à 18 mois. Il existe actuellement des troubles fonctionnels d'intensité moyenne : dyspnée et palpitations à l'effort, accompagnées parfois de lipothymies. La capacité physique est réduite, surtout pour monter les escaliers, mais l'enfant peut marcher plusieurs kilomètres en allant doucement.

A l'examen, l'enfant est bien développé, mais récemment est apparue une cyanose permanente, s'accentuant à l'effort. Modérée, elle est visible aux ongles, qui sont légèrement convexes. Dans la région précordiale, il existe au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux gauches, un frémissement et un souffle systoliques; le souffle est assez rude, d'intensité moyenne, irradiant surtout vers la clavicule et l'aisselle gauche, dans le dos et les vaisseaux du cou. En outre, on perçoit un souffle diastolique d'intensité réduite, de même siège, mais de propagation très minime. Il existe enfin une accentuation du deuxième bruit au foyer pulmonaire. Le pouls radial a 50 battements par minute; il est arythmique. La tension artérielle est de : max. 11,5, min. 6,5; l'indice est normal aux membres supérieurs et inférieurs.

La radiologie montre un cœur globalement augmenté de volume, avec pointe plongeant dans le diaphragme, aux bords droit et gauche régulièrement convexes. Le pédicule vasculaire est court, large, très pulsatile. L'arc moyen est allongé, nettement saillant

et battant; en O.A.D., sa saillie s'accentue: les artères pulmonaires battent et leurs arborisations sont accentuées. L'arc aortique est à droite; la boucle aortique est à peu près normale; l'aorte descendante se projette devant la colonne, derrière l'œsophage.

L'électrocardiogramme révèle un bloc complet, avec rythme auriculaire de 88 et rythme ventriculaire de 50, un peu irrégulier. L'axe électrique du cœur est dévié à droite (+ 160°), avec signes de prépondérance droite. P est positif dans les trois dérivations, assez ample en D1, très ample, crochetée et légèrement élargie en D2, bifide en D3.

L'examen du sang est normal. Il s'agit probablement d'un complexe d'Eisenmenger, associé à une dissociation auriculo-ventriculaire complète.

OBSERVATION DE VALDES ET NUNEZ (1950).

Il s'agit d'une jeune femme de 23 ans, mariée, mère de deux enfants bien portants, et devant être opérée pour appendicite chronique : on découvre des extra-systoles et un petit souffle nécessitant un examen plus approfondi. La malade peut réaliser sans malaises ses travaux ménagers; elle présente seulement un peu de dyspnée d'effort; ni palpitations, ni douleurs précordiales; pas de cyanose ou d'œdèmes. Le nombre des battements de la veine jugulaire dépasse celui du pouls radial, dont la fréquence est de 40 à 46 par minute. L'auscultation du cœur montre que la brachysphygmie reflète une bradycardie, bien que quelques extrasystoles ne parviennent pas au pouls radial. On entend à la pointe un souffle télésystolique, d'intensité + +, doux, irradiant dans l'aisselle, inconstant, interprété comme l'expression d'une insuffisance mitrale fonctionnelle périodique accompagnant le bloc. On perçoit parfois un bruit de canon. La tension artérielle : max. 13, min. 8. On fait le diagnostic de dissociation auriculo-ventriculaire complète; l'épreuve d'effort et celle de l'atropine ne provoquent pas de modifications du rythme. La jeunesse de la malade fait écarter l'athérome; on recherche au contraire avec insistance les antécédents, surtout la diphtérie et le rhumatisme articulaire aigu : la malade affirme fortement n'avoir jamais souffert d'aucune amygdalite, ni de douleurs articulaires; comme maladies d'enfance, rougeole et coqueluche. Les examens de laboratoire sont normaux, particulièrement les réactions de Kahn et de Bordet Wassermann dans le

sang, malgré un essai prudent de réactivation au cyanure de mercure. On élimine ensuite la maladie de Chagas : la réaction de déviation du complément, et l'inoculation du sang de la malade à la rate sont toutes deux négatives. La radiologie montre une discrète cardiomégalie : le cœur est globuleux. Le reste de l'examen ne montre rien d'important à retenir. La malade n'a jamais eu de syncopes dans son enfance. Elle éprouve cependant parfois des vertiges, surtout quand elle se redresse après s'être penchée en avant. Il est impossible de se prononcer au sujet d'une anomalie cardiaque éventuelle, l'angiocardiographie n'ayant pu être pratiquée. La malade est en observation depuis six mois. Le bloc auriculo-ventriculaire reste stable, avec un rythme ventriculaire variant entre 40 et 46 battements par minute.

OBSERVATION DE ROTEM (1950)

(Nous n'avons pu nous en procurer que le résumé)

Il s'agit d'un cas de bloc cardiaque congénital avec endocardite pariétale fœtale. L'enfant, âgé de 3 mois et demi, présentait un pouls extrêmement ralenti à 36-40 battements par minute et une hypertrophie du cœur. Après une évolution mouvementée, l'enfant mourut en présentant l'image d'une insuffisance circulatoire. L'autopsie montra un cœur élargi, avec un canal de Botal et un foramen ovale ouverts. On découvrit en outre une endocardite fœtale pariétale dans le sens de ce que LÖFFLER a décrit chez l'adulte sous le nom d'endocardite pariétale fibroblastique. Il existait une endocardite pariétale fibrosante respectant les valvules, avec des symptômes marqués de stase. L'apparition simultanée d'un bloc cardiaque congénital total, d'une endocardite pariétale fœtale, constitue une association extrêmement rare.

L'étiologie du syndrome reste peu claire.

OBSERVATION DE CLOAKLEY (1951)

Cette observation présente un double intérêt : d'une part le bloc de branche est rare, d'autre part l'examen histologique est en faveur d'une absence congénitale de la branche droite.

Il s'agit d'un garçon de 19 ans, hospitalisé le 8 mai 1948. Dans les antécédents, une rougeole à 10 ans. Depuis plusieurs années, la famille du malade a remarqué que le visage de celui-ci avait tendance à blémir. Plus tard, bien qu'au cours des visites scolaires on le juge bien portant, il ne joue pas, paraît indolent. Par la suite,

Il se sent défaillir à plusieurs reprises et un jour s'affaisse quelques secondes, mais sans perdre connaissance. Il ne se plaignit jamais de tachycardie ni de dyspnée, mais quand l'auteur l'examine pour la première fois, un exercice simple produit une dyspnée sensible. Son visage et ses extrémités sont cyanosés. Il y a un léger souffle mitral systolique. Le premier bruit est dédoublé (suggérant un bloc intraventriculaire). Les deuxièmes bruits aortiques et pulmonaires sont très faibles. Le pouls est petit et bat 84 fois par minute au repos. La tension artérielle : max. 14,5, min. 10. Rythme respiratoire au repos : 20. On entend des râles crépitants aux deux bases avec, à droite, une diminution du murmure vésiculaire; on trouve des traces d'albumine dans l'urine et de rares hématies. La radio pulmonaire est normale.

L'examen clinique fait également pressentir un agrandissement marqué du cœur, que confirme l'orthodiagramme, et intéressant particulièrement l'oreillette droite; les contractions ventriculaires sont diminuées dans leur amplitude, la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire un peu saillants, et l'aorte à peine discernable.

L'électrocardiogramme est d'un type peu courant, et la mort du malade empêche de poursuivre cet examen : on conclut à une forme indéterminée de bloc intra-ventriculaire, avec lésion probable des deux branches du faisceau.

Le malade mourut subitement. Voici les résultats de l'autopsie : le cœur est agrandi dans son ensemble (poids 754 grammes avec la racine des gros vaisseaux); ses parois sont très hypertrophiées. La cavité du ventricule droit est considérablement diminuée de volume. L'aorte est hypoplasiée (diamètre à la racine : 16,5 mm.). Les coronaires montrent un degré très avancé d'athérome, surtout le rameau interventriculaire de la coronaire gauche : il n'y a pas d'occlusion évidente.

Une étude histologique attentive du cœur est pratiquée; voici sa conclusion : le myocarde est chargé de tissu fibreux. Le nœud sinusal et le nœud auriculo-ventriculaire sont intacts. La branche gauche du faisceau de His présente quelques plages fibreuses, tandis que l'examen le plus attentif ne parvient pas à mettre de branche droite en évidence.

OBSERVATION DE H.-M. ROGERS ET C.-C. RUDOLPH (1951)

Cette observation semble à première vue sortir de notre cadre, puisque le bloc n'est apparu qu'au cours des premières années de la vie. Elle apporte en fait d'utiles renseignements sur la pathogénie du bloc. Voici ce cas.

Il s'agit d'un garçon, né à terme dans des conditions normales. La mère n'a pas eu de maladies infectieuses pendant sa grossesse, mais elle et le père sont alcooliques. Elle avoue avoir bu avec excès, pendant les premiers mois de sa grossesse.

L'enfant est examiné pour la première fois en mars 1947, par les auteurs. Il a alors 2 ans et demi. Il s'est toujours bien porté : jamais de cyanose, activité physique normale, bon développement; il n'a eu aucune des maladies infectieuses de l'enfance, mais la mère a remarqué que l'exercice le fatiguait rapidement et provoquait de la dyspnée.

L'examen montre un enfant actif, ni cyanosé, ni dyspnéique. Le pouls est régulier; il présente 100 battements par minute. Tension artérielle : max. 10 et min. 8. L'auscultation du cœur fait entendre un souffle systolique intense, maximum au niveau du troisième espace intercostal gauche, mais irradiant largement sur toute l'aire précordiale, qu'il s'agisse des foyers aortique, mitral ou pulmonaire. On l'entend aussi dans le dos. On perçoit un thrill systolique au niveau des troisième et quatrième espaces intercostaux gauches, surtout net près du sternum. Les extrémités sont normales, sans hippocratisme digital. On sent les pulsations fémorales. Le ventre est normal.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal de 120 battements par minute; l'intervalle PR est de durée normale (0,16 sec.); le complexe QRS mesure 0,08 sec.; T3 est inversé. Une radio du thorax montre des poumons clairs, mais une saillie nette du bord gauche du cœur, qui est arrondi; la pointe est détachée du diaphragme : il s'agit d'un cœur en sabot. L'examen du sang montre 11.250 leucocytes par mm³, dont 26 % de polynucléaires et 62 % de lymphocytes; 4.850.000 globules rouges et 84 % d'hémoglobine.

Pendant un an et demi, l'enfant se porte bien : pas d'infections intercurrentes; activité normale; jamais de cyanose; seulement un peu de dyspnée après une marche rapide. Soudain, le 4 janvier 1949 (l'enfant a 4 ans) survient une défaillance, un vertige et l'enfant perd connaissance pendant plusieurs minutes. Un examen pratiqué peu après montre un pouls à 48; la tension artérielle = max. 12 et min. 8. La clinique ne montre rien de nouveau, mais l'électrocardiogramme révèle un bloc total : le rythme ventriculaire est de 50 battements par minute, le rythme auriculaire est de 110. Test profondément négatif en CF4. A la radio, crosse aortique non visible; de profil, comblement de l'espace rétrosternal. Les attaques syncopales se répètent pendant les mois suivants, accompagnées de courtes pauses ventriculaires, comme le montre la prise du pouls et l'auscultation. La mort survient subitement en août 1949, pendant une attaque.

Voici un résumé de l'autopsie : le cœur est un peu agrandi; une large perforation intéresse la partie membraneuse de la cloison interventriculaire. Le foramen ovale admet une sonde. Il existe un rétrécissement modéré de l'artère pulmonaire, mais le ventricule droit n'est pas hypertrophié; l'aorte naît exclusivement du ventricule gauche, mais sa crosse contourne la bronche droite pour rejoindre la ligne médiane juste derrière l'œsophage, qui se trouve entouré avec la trachée, d'un anneau vasculaire formé par l'aorte à droite et en arrière, le ligament artériel à gauche, et la bifurcation de l'artère pulmonaire, en avant.

Un examen histologique très étendu du cœur ne montre pas de séquelles évidentes de maladie de Bouillaud. Le myocarde est normal. Il est impossible de découvrir la moindre lésion au niveau du faisceau de His. Il faut donc faire intervenir des facteurs mécaniques, probablement liés à la croissance du cœur, pour expliquer le bloc dans cette observation.

CAS DE ZIEGLER (1951)

Jeune femme de 23 ans, enceinte. Dans l'enfance, aucune maladie grave : une rougeole légère et les oreillons. A 13 ans, elle ressent soudain, en nageant, une vive douleur précordiale accompagnée de crampes abdominales; secourue, elle est examinée par un

médecin qui découvre une brachycardie avec souffle et conseille à la malade d'éviter la fatigue. Nouvel accès douloureux à 18 ans, après appendicectomie, et nécessitant la morphine : un électrocardiogramme montre alors une dissociation auriculo-ventriculaire complète. Le pouls est à 40. La tension varie entre 10-6 et 13,5-8. On sent un thrill dans la région du quatrième espace intercostal, juste à gauche du sternum, et à ce niveau on entend un souffle systolique rude et prolongé, qui se propage à la pointe et aux deux foyers de base. Le diagnostic posé alors est celui de dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec communication interventriculaire. Nul signe de décompensation.

A 19 ans, la malade se marie, et un an après, le 26 août 1946, elle a un accouchement spontané, au huitième mois de la grossesse. L'examen cardio-vasculaire pratiqué à cette occasion, confirme les découvertes précédentes. Aucun signe de défaillance cardiaque, ni à ce moment, ni dans les suites de couches. Elle travaille comme femme de service jusqu'au troisième mois de sa seconde grossesse, qui survient deux ans après. Trois semaines et demie avant la date présumée de l'accouchement, apparaissent un œdème discret et inconstant des chevilles, une légère cyanose des lèvres et des ongles, un peu d'orthopnée. La femme est hospitalisée pour un bilan cardiaque et rénal. Les examens de laboratoire ne nous retiendront pas. Elle est traitée par le repos au lit, en position de Fowler modifiée, régime pauvre en sodium et en graisse, riche en protéines, minéraux et vitamines. On lui permet de quitter l'hôpital pour le repos complet au lit. Elle est revue régulièrement et il n'apparaît pas d'autres signes de décompensation. Elle est réhospitalisée un jour avant le commencement du travail et reçoit le même traitement. La tension artérielle, qui est de 15-8,5 à l'entrée, tombe en quelques heures à 11-8. Il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque et l'on se tient dans l'expectative. Les douleurs apparaissent le 24 février 1949 : il s'agit d'une présentation du sommet en occipito-transverse droite. Le travail progresse rapidement, la tension artérielle se maintient, le pouls est à 48. La malade reçoit 1/2 mmgr. de scopolamine et 10 cg. de demerol. A 14 h. 15, la dilatation est de 6 cm.; la tension et le pouls ne varient pas. Les lèvres sont légère-

ment cyanosées; il y a un peu d'orthopnée. On fait une anesthésie rachidienne basse, avec 40 mmgr. de procaïne et on termine l'accouchement au forceps. Le travail a duré 3 heures. Dans les suites de couches, la femme est mise au repos, en position de Fowler modifiée, réduction des liquides, précautions spéciales contre l'infection. Elle est autorisée à nourrir l'enfant. La tension = 12,5-6; le pouls varie entre 40 et 48. A l'occasion, survient une légère cyanose des lèvres. Il n'y a pas de congestion des bases pulmonaires, ni d'œdème des chevilles. Depuis, la malade mène une vie active : blesse, une légère dyspnée d'effort.

OBSERVATION DE H.-G. DUNN (1952)

S. T., petite fille de 13 mois est la seconde enfant de parents bien portants. La mère était en bonne santé pendant ses deux grossesses, et son premier bébé est normal.

Neuf jours avant l'accouchement, on remarque que le cœur du fœtus est irrégulier, et l'intermittence de ses battements est prouvée par un phonocardiogramme. L'accouchement est normal, l'enfant en bonne santé apparente. On entend un souffle doux depuis la pointe du cœur jusqu'au bord gauche du sternum, systolique, plus net après les intermittences.

Deux électrocardiogrammes, pratiqués successivement à 4 et 8 jours, montrent un bloc partiel de degré variable avec périodes de Wenckebach, l'intervalle P-R variant de 0,20 à 0,28 seconde. A 12 jours, le bloc est à 3-2 et 4-3, avec rythme auriculaire de 155 à 160. Après un accès de larmes, ce rythme s'élève à 215 et tous les battements sont transmis, PR étant de 0,22 seconde; même chose après injection sous-cutanée de 1/2 mmgr. de sulfate d'atropine.

L'examen radiologique, même après ingestion de baryte, ne montre rien d'anormal.

A un mois, le bloc est tantôt 2-1, tantôt 3-2, avec rythme auriculaire de 155 à 170. La compression du sinus carotidien gauche entraîne un ralentissement de l'oreillette à 115, avec accroissement progressif du bloc, qui devient enfin complet. D'autres examens, pratiqués par la suite, montrent toujours un bloc partiel de degré variable. A 3 mois, le cœur bat régulièrement, 70 fois par

minute et l'électrocardiogramme montre un bloc 2-1, avec intervalle P-R de 0,26 seconde. A 5 mois, on retrouve le bloc 2-1, mais il persiste maintenant 30 minutes après l'injection d'atropine, bien que le rythme auriculaire s'élève de 140 à 194, et que P-R se réduise de 0,28 à 0,26 seconde. L'enfant est développé normalement, et en bonne santé apparente. Le pouls est voisin de 70, la tension artérielle = max. 11,5 et min. 6,5. Le souffle systolique reste doux; il est maintenant maximum à la pointe, et on ne peut le rattacher à une cardiopathie congénitale. La radiologie montre un agrandissement général du cœur qui peut s'expliquer uniquement par la brachycardie. L'électrocardiogramme montre un bloc 2-1 stable; P-R ne dépasse pas 0,30 seconde.

OBSERVATION DE POTTER ET TROUNCE (1952)

M. L... est le deuxième enfant de parents bien portants. Déjà, au cours de la grossesse, qui fut normale, on remarque que le cœur du fœtus bat autour de 60, avec des intermittences. Comme les bruits sont bien frappés, on se tient dans l'expectative. Le travail se fait bien. L'enfant, une fille, pèse 2 kg. 800. Elle est en bonne santé, bien que le rythme du cœur se maintienne à 60, avec une intermittence tous les trois battements. Pas de cyanose. L'enfant est nourrie au sein la première semaine, puis au biberon. Au début elle fait de bons progrès, mais son poids s'accroît plutôt lentement. Vers la fin de novembre 1949, à 9 mois, apparaît de la toux bientôt suivie de diarrhée, avec selles molles et jaunes; trois semaines plus tard, surviennent des vomissements; l'enfant est alors hospitalisée : elle est fatiguée, pâle, amaigrie, un peu déshydratée. A l'examen, nulle cyanose. Pas d'hippocratisme digital. Le pouls est irrégulier, à 50 battements par minute; les fémorales battent; le cœur n'est pas agrandi; pas de thrill; bruits normaux, mais sur toute l'aire précordiale on entend un souffle systolique, maximum à la pointe. L'examen radiologique du thorax montre une image normale, tant médiastinale que pulmonaire. L'électrocardiogramme, pratiqué en janvier 1950, révèle un bloc partiel, ordinairement à 3-1, parfois à 2-1. Un nouveau tracé pris 9 mois plus tard, confirme le précédent : P-R varie un peu, tantôt égal à 0,20 seconde quand le bloc est à 2-1, tantôt à 0,16 seconde quand le bloc est à 3-1. Les

complexes ventriculaires demeurent normaux. Après l'hospitalisation, la bronchite s'améliore, mais l'enfant continue à présenter 5 selles molles par jour. A deux examens successifs, on constate une nette diminution de l'activité trypsique du suc pancréatique. L'ensemble de ces symptômes permet de conclure à une maladie fibrokystique du pancréas. L'enfant quitte l'hôpital en mars 1951. Son état est satisfaisant. Revue depuis, elle ne tousse plus; les selles sont moulées bien que pâles. Les signes physiques sont les mêmes.

OBSERVATION DE R.-J. CLARK ET P.-D. WHITE (1952)

S. B..., femme âgée de 47 ans; notons une diphtérie dans l'enfance. Les premiers troubles remontent à 1921; la malade a 21 ans : elle accouche alors de son premier et unique enfant. C'est à la suite de cet accouchement, qui se déroula d'ailleurs sans incident, que la malade a cinq évanouissements suivis de convulsions, avec pouls irrégulier, parfois non palpable. Selon son propre témoignage, son pouls demeura depuis particulièrement lent, voisin de 40 battements par minute. Sa santé est d'ailleurs bonne et elle mène une vie normale. En 1936, un examen soigneux montre un pouls à 44, une tension max. 13,5, min. 8, et des bruits cardiaques bien frappés. L'électrocardiogramme indique alors une dissociation auriculo-ventriculaire du premier degré, avec rythme ventriculaire de 42, et intervalle P-R de 0,24 seconde; le tracé est normal par ailleurs.

En mars 1947 (elle a 47 ans), l'un des auteurs voit la malade en consultation. Depuis quatre ou cinq ans, elle se plaint de vertiges, d'un net accroissement de la dyspnée, et de brèves crises constrictives rétro-sternales, provoquées par l'effort, avec irradiation dans le bras gauche. Le pouls est à 48, régulier et bien frappé. Tension artérielle = max. 16,5, min. 10. Les bruits du cœur sont accentués, surtout le second bruit pulmonaire. Il existe un souffle systolique (++), sans thrill, maximum entre l'apex et le bord gauche du sternum. Il n'y a pas de congestion passive des poumons. L'examen radioscopique montre une petite augmentation du diamètre transversal du cœur, avec aspect de légère hypertrophie ventriculaire gauche. L'électrocardiogramme montre un rythme ventriculaire régulier de 42, avec PR = 0,26 seconde, mais sans autre

notable anomalie. Les examens de laboratoire sont normaux. Le diagnostic présumé est celui de cardiopathie congénitale, avec communication interventriculaire, bloc associé et maladie coronarienne surajoutée. Le matin du 15 juin 1947, la malade est hospitalisée d'urgence à cause d'un accès de convulsions généralisées et perte de connaissance d'une durée de 10 minutes. Deux autres attaques suivirent; au cours de l'une d'elles, on pratique un électrocardiogramme : celui-ci, pris en pleine crise, montre un flutter ventriculaire d'une fréquence de 220, suivi de bloc complet, avec rythme auriculaire de 130 et rythme ventriculaire de 42. En dehors des crises, le tracé est à peu près identique à celui obtenu en mars. La malade reçoit alors du sulfate de quinidine par la bouche et du sulfate d'atropine en injections sous-cutanées. Malgré ce traitement, les attaques se multiplient. La malade se plaint d'une douleur rétrosternale irradiant dans le bras gauche et nécessitant la morphine.

Le lendemain, à 12 h. 30, elle meurt au cours d'une crise; c'était la trentième depuis son hospitalisation et la malade avait reçu 3,5 gr. de quinidine en 24 heures. De nombreux électrocardiogrammes ont été pratiqués, montrant des périodes de flutter ventriculaire durant jusqu'à 3 minutes, souvent suivies de tachycardie ventriculaire pendant 2 ou 3 secondes, puis de pauses dont la plus longue dura 75 secondes, avec ondes P de moindre fréquence. Après la pause, le bloc total réapparaît, avec rythme ventriculaire voisin de 60 d'abord, puis de 40. On songeait à un infarctus du myocarde avec possibilité de bloc congénital.

Autopsie : le cœur pèse 350 grammes. Le péricarde est lisse et brillant. Les artères coronaires sont entièrement perméables; pas d'infarctus ou de fibrose du myocarde. La partie membraneuse de la cloison interventriculaire fait saillie dans le ventricule droit formant une poche qui, gonflée, remplit presque entièrement l'orifice tricuspidien dont la valve médiane est fusionnée avec elle. L'oreillette droite apparaît dilatée. La paroi du ventricule gauche, ferme, rouge-brun, mesure 1,5 cm. d'épaisseur; celle du ventricule droit, un peu plus molle, 0,4 cm.

Une étude histologique soigneuse du cœur ne parvient pas à mettre en évidence de faisceau de His. Pas d'endocardite pariétale apparente.

Les auteurs pensent que les crises d'angor dont souffrait la malade, peuvent être rapportées à une insuffisance coronarienne relative due au bloc, et entraînant en même temps la dyspnée.

CAS DE BERNREITER ET O'CONNEL (1952)

Il s'agit d'une petite fille, née le 2 janvier 1951. Le médecin remarque la lenteur du pouls du fœtus, dont le rythme est voisin de 55 battements par minute. Un électrocardiogramme est pris trois heures après la naissance. Il existe une dissociation auriculo-ventriculaire à 3-1; le rythme auriculaire est de 165 environ, et le rythme ventriculaire de 55 battements par minute. Un fort souffle systolique s'entend surtout le long du bord gauche du sternum, mais ne se propage pas vers les vaisseaux du cou. Il n'est pas accompagné de thrill. Quand l'enfant pleure, apparaît une légère cyanose. On fait le diagnostic de bloc congénital, probablement associé à une communication inter-ventriculaire. Pendant deux semaines, l'enfant se développe bien; le quatorzième jour, on fait un second tracé : le bloc se retrouve, mais il a passé de 3-1 à 2-1. Le rythme auriculaire est maintenant de 175 et le rythme ventriculaire de 87 battements par minute. Le nourrisson quitte l'hôpital, paraissant en bonne santé; on ne le revoit qu'à 14 mois : son poids est un peu insuffisant. Un dernier électrocardiogramme, pris à ce moment, montre un bloc de degré variable, tantôt 2-1, tantôt 3-1; P-R varie entre 0,16 et 0,26 seconde; le rythme auriculaire est régulier, de 166 battements par minute, et le rythme ventriculaire oscille entre 60 et 77. Le 28 mars 1952, dix jours plus tard, l'enfant est hospitalisée : son visage et ses extrémités enflent, des râles encombrent la poitrine; le ventre grossit; le foie déborde de cinq travers de doigt le rebord costal; la rate est palpable. Le cœur est gros et on entend un souffle qui ressemble au bourdonnement d'une machine. Quelques jours plus tard, le 2 avril, à 8 h. 30, l'enfant meurt d'insuffisance cardiaque.

Autopsie. — Le cœur est modérément agrandi; il existe une communication interventriculaire; l'aorte est déplacé vers la droite et chevauche en partie la communication. Les valvules pulmonaires sont épaissies, leurs commissures un peu végétantes. Par ailleurs, on trouve une congestion passive du foie, de la rate et des poumons et un foyer d'atélectasie.

OBSERVATION DE MM. P. VERGER ET BERGAUD (1952)

Cornélia B.., âgée de 8 ans, vient consulter pour un pouls lent permanent, dont la première constatation, par plusieurs médecins, remonte à la première enfance, et qui a toujours été retrouvé depuis. L'enfant n'a jamais eu de syncope, mais lors des efforts elle s'essouffle, et pâlit surtout. Cette pâleur à l'effort est parfois très accusée. Le pouls bat, en effet, au repos, entre 44 et 48 pulsations à la minute; une épreuve de l'effort, modérée il est vrai, n'a pas provoqué son accélération; celle-ci aurait pourtant été observée par l'entourage, lors d'efforts plus violents. La tension artérielle est de 11-7. L'auscultation du cœur montre un souffle systolique mésocardiaque, doux, irradiant en rayons de roue, ne s'accompagnant pas de frémissement. A la base, le deuxième bruit paraît dédoublé par intermittence. L'orthodiagramme montre un cœur globuleux, dont l'hypertrophie, d'ailleurs légère, intéresse également les deux ventricules.

L'électrocardiogramme met en évidence une dissociation auriculo-ventriculaire complète, avec rythme auriculaire voisin de 80, rythme ventriculaire lent, à 44; complexes ventriculaires normaux. L'examen général de l'enfant, dont le développement staturo-pondéral est normal, est par ailleurs négatif; elle a trois frères plus jeunes, indemnes de toute cardiopathie congénitale, ainsi que les parents et collatéraux.

La constatation précoce de la bradycardie dès la première enfance, la coexistence d'une malformation cardiaque sans cyanose avec souffle et cœur globuleux, l'absence, dans les antécédents, de toute maladie infectieuse capable de léser le système de conduction intra-cardiaque (rhumatisme articulaire aigu, diphtérie), rendent bien vraisemblable la nature congénitale de cette dissociation auriculo-ventriculaire.

CHAPITRE III

OBSERVATION DES PROFESSEURS CREYX ET LEVY

Mme B... Olga, âgée de 36 ans, sans profession, entre le 9 janvier 1953 dans le Service de Clinique Médicale. Elle y a été adressée par son médecin traitant pour « affection cardiaque ». Cette jeune femme, dont le père et la mère jouissent d'une parfaite santé, est mariée mais n'a pas d'enfant. Son mari a été soigné en 1932 pour mal de Pott dorso-lombaire.

Aucune manifestation pathologique majeure ne semble avoir marqué l'enfance de la patiente, mis à part les oreillons, une rougeole et une varicelle. Les règles, apparues à l'âge de 13 ans, ont toujours été régulières et normales.

A l'âge de 16 ans, Olga B... présente deux syncopes brutales avec chute et abolition totale de la conscience. Ces phénomènes se sont produits à un mois d'intervalle; ils ne retinrent guère l'attention de l'entourage, qui ne sollicita aucun avis médical.

Mais, après quatre ans de répit, la patiente ayant atteint sa vingtième année, les accidents syncopaux se manifestèrent à nouveau; ils revêtaient toujours la même symptomatologie : chute subite, sans prodrome, frappant le sujet en pleine activité avec perte

immédiate de la conscience, algidité, pâleur, amenuisement du pouls et respiration superficielle; cet état alarmant cessait après un laps de temps de quelques secondes, sans phénomènes critiques ou post-critiques. Néanmoins, il ne s'agissait plus de manifestations passagères et quasiment isolées, comme les précédentes; ces crises se répétaient tous les jours, voire, parfois, plusieurs fois par jour à l'occasion d'un effort, d'une contrariété, ou sans motif apparent.

A cette époque, la malade est examinée par un neurologue qui prescrit des barbituriques; mais ce traitement n'est suivi d'aucune amélioration. Bien au contraire, les crises syncopales deviennent de jour en jour plus fréquentes; leur symptomatologie se complique de signes cardiaques : des palpitations et une sensation d'arrêt du cœur précédent les pertes de connaissance; des algies précordiales et rétro-sternales de type constrictif, avec irradiation dans l'épaule gauche, se manifestent dès la cessation de la syncope. En 1938, la malade est soumise, malgré une sérologie négative, à une thérapeutique spécifique par le bismuth et le cyanure de mercure, sans qu'elle en retire le moindre bénéfice.

Pendant les années suivantes, son état demeure inchangé et toujours aussi alarmant. En juin 1952, s'installe une dyspnée d'effort, rapidement aggravée d'une dyspnée de décubitus, tandis qu'un examen radioscopique révèle l'hypertrophie cardiaque. En même temps, les algies précordiales irradiantes deviennent de plus en plus fréquentes et de plus en plus pénibles, créant un véritable état angineux.

C'est en raison de l'intensité de ces troubles et de leur aggravation que la malade est adressée au Professeur Leng-Lévy qui préconise l'hospitalisation.

A son entrée dans le Service, le 30 janvier 1953, Mme B... donne l'impression d'une femme épuisée; elle vit dans une constante crainte d'une syncope ou d'une crise angineuse. Le moindre mouvement, même le fait de s'asseoir dans son lit, provoque l'un ou l'autre de ces phénomènes. Les lèvres sont cyanotiques, ainsi que les extrémités des doigts. La parole est brève et détermine vite une dyspnée pénible. La corpulence est normale et l'appétit conservé.

Le sommeil est rare. Les nuits s'écoulent dans l'attente angoissée d'une crise angineuse. Le volume nychtéméral des urines ne dépasse pas 1 litre. La température est normale.

L'examen de l'appareil cardio-vasculaire est éloquent : le pouls radial bat, selon les moments, 28 à 35 fois par minute. La tension artérielle = max. 17, min. 8, indice 5, à l'appareil de Pachon. La pointe du cœur bat dans le sixième espace intercostal gauche, sur la ligne médio-claviculaire.

L'auscultation confirme la bradycardie; le rythme du cœur est régulier. Les bruits du cœur ont un timbre spécial réalisant les classiques « systoles en écho ». Un souffle systolique est audible tant à la pointe qu'au foyer pulmonaire; son maximum d'intensité semble situé dans la région mésocardiaque. Il irradie transversalement à droite et à gauche du sternum. Les propagations axillaires gauches et claviculaires droites sont également très nettes. Il est aisé de déceler des battements au niveau des jugulaires : ceux-ci s'effectuent sur un rythme plus rapide que celui du pouls radial.

L'examen de l'appareil pleuro-pulmonaire reste négatif : néanmoins, la dyspnée survient au moindre effort et son rythme atteint 30 respirations par minute.

Il n'y a pas d'œdèmes périphériques; le foie ne dépasse pas le rebord costal et sa matité ne remonte pas au-delà du cinquième espace intercostal droit.

Aucun autre signe pathologique n'est mis en évidence par l'examen. Les manœuvres nécessitées par celui-ci ont provoqué plusieurs crises syncopales : leur déroulement est le suivant : à l'occasion d'un mouvement, la malade devient dyspnéique et ressent une douleur précordiale brutale; elle porte la main à son cœur et perd connaissance. Son faciès est livide. Son pouls se ralentit autour de 20 pulsations par minute, tandis que sa respiration devient imperceptible. Cet état dure quelques secondes, et la malade revient à elle pour accuser une douleur angineuse atroce.

En outre, en dehors de tout mouvement et de tout effort, les crises angineuses se multiplient, la nuit surtout, et constituent un supplice intolérable.

Le laboratoire, consulté dès le 1er février 1953, permet d'obtenir les renseignements suivants : les urines contiennent 0 gr. 08 d'albumine et des traces de glucose, sans éléments anormaux dans le culot de centrifugation; toutes les réactions spécifiques (Kolmer, V.D.R.L., Kline) s'avèrent négatives. L'urée sanguine est à 0 gr. 50.

Le 3 février 1953, une radiographie est pratiquée dans le Service du Professeur Reboul. Elle montre « un très important élargissement de l'aire cardiaque aux dépens de toutes les cavités, mais prédominant surtout sur le ventricule gauche ». Il existe une accentuation des ombres hilaires des deux côtés, pouvant traduire un certain degré de stase d'origine cardiaque; la trame pulmonaire elle-même est très accentuée, surtout dans la moitié inférieure des deux plages.

Le 4 février, un électrocardiogramme montre un rythme ventriculaire régulier à 58 battements par minute, de la fibrillation auriculaire, une ischémie antérieure accentuée.

Malgré cette thérapeutique, les crises angineuses, nullement améliorées par la trinitrine, se répètent, réalisant un état de mal contre lequel le Docteur Darmaillacq pratique, le 10 mars, une infiltration du plexus préaortique avec 100 cc. de novocaïne, suivant la technique d'Arnol; cette intervention est suivie d'une poussée thermique transitoire qui cède à la pénicilline. L'effet sur les algies précordiales semble réel, bien que partiel; la bradycardie reste inchangée.

Après trois mois de séjour, Mme B... quitte le Service le 13 mai 1953, grabataire, bradycardique à 28, syncopale au moindre mouvement, améliorée seulement au point de vue des douleurs. Elle mourut peu après à son domicile, perdue de vue à la suite de son départ.

Discussion

Le tableau clinique présenté par la malade peut se résumer ainsi :

1°) Présence d'une dissociation auriculo-ventriculaire complète.

2°) Existence probable d'une maladie de Roger.

3°) Apparition de crises angineuses répétées, résistant à tous les traitements.

Les deux premières constatations sont banales; retenons seulement l'apparition précoce (16 ans) d'accidents qui, par leur brutalité, leur brièveté, leur absence de réponse au gardénal rappellent absolument les accès de la maladie de Stokes-Adams : ils se répètent à un rythme inopiné depuis la vingtième année; ces faits méritent de retenir l'attention; ils sont rares dans le pouls lent congénital, relativement bien toléré; dans aucun cas nous ne les avons retrouvé sous un aspect semblable.

Quatre ans après s'ajoutent des algies présentant tous les caractères de l'angor : douleurs rétro-sternales constrictives irradiant dans le membre supérieur gauche; voici encore deux phénomènes insolites : l'apparition de crises angineuses à un âge aussi précoce (21 ans) et leur association à une dissociation auriculo-ventriculaire complète.

L'origine congénitale du bloc semble très vraisemblable; les premières manifestations remontent à l'âge de 16 ans; on ne retrouve dans les antécédents ni diphtérie, ni maladie de Bouillaud et il existe une malformation cardiaque associée.

Il s'agit surtout d'expliquer les accès angineux, qui sont exceptionnels à un âge aussi précoce. Quelles peuvent donc être les causes de l'angine de poitrine chez les jeunes ? Peut-on envisager l'athérome, qui serait aussi responsable de la dissociation ? C'est fort peu probable, car deux arguments s'y opposent : l'âge de la malade et son sexe. Il résulte en effet de statistique comme celle de Gallavardin (1938) qui étudie un nombre très important de cas, que l'angor athéromateux est exception-

nel et quasi inexistant chez la femme avant 30 ans. Bland et White relèvent un seul cas d'infarctus du myocarde chez une femme de 19 ans. Ajoutons qu'il existe chez notre malade un critère relatif, le taux normal du cholesterol.

L'hypothèse d'une aortite syphilitique doit nous retenir davantage : celle-ci peut s'accompagner en effet de douleurs angineuses vives. Mais toutes les réactions sérologiques spécifiques pratiquées (V.D.R.L., Kolmer, Kline) sont absolument négatives; un traitement d'épreuve au cyanure de mercure a cependant été tenté; il n'a pas apporté la plus légère amélioration.

La troisième cause d'angine de poitrine juvénile, est la présence d'une endocardite : il s'agit le plus souvent, alors, de lésions aortiques, insuffisance ou rétrécissement. Elles peuvent s'accompagner d'accès revêtant toutes les formes de l'angor coronarien le moins douteux : angine d'effort ou de decubitus; la tronitrine ne les calme pas toujours; la pathogénie en est incertaine. Le débit coronarien semble dépendre de la valeur de la pression diastolique : la chute de celle-ci dans l'insuffisance aortique expliquerait alors les troubles; dans le rétrécissement, ils seraient liés au contraire à la diminution de volume de l'ondée systolique; l'autopsie montre parfois des lésions ischémiques du myocarde, et l'électrocardiogremme met souvent en évidence des altérations du segment ST et de l'onde T. Malheureusement, en clinique, les malades présentant les douleurs angineuses les plus vives ne sont pas toujours ceux dont la pression diastolique est la plus basse : bien au contraire les crises peuvent s'accompagner, dans l'insuffisance aortique, d'une poussée hypertensive (Lequime et Denolin, altérations de la circulation coronaire au cours de l'insuffisance aortique des sujets jeunes. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux*, janvier-février 1945, pp. 225-231). Quoi qu'il en soit, il est difficile d'envisager cette hypothèse chez notre malade : rien à l'auscultation ne traduit une atteinte valvulaire aorti-

que : pas de souffle diastolique, tension artérielle nullement caractéristique; le souffle systolique découvert est le plus net dans la région mésocardique et il irradie surtout transversalement; il ne se propage pas dans les vaisseaux du cou.

Les douleurs sont-elles en rapport avec l'apparition d'insuffisance ventriculaire gauche ? L'angor survenant dans ces conditions présente des caractères particuliers : c'est avant tout la dyspnée qui est le phénomène essentiel; elle précède la douleur et celle-ci ne fait que l'accompagner; son siège est plus épigastrique que rétro-sternal, les irradiations sont moins étendues. Or chez notre malade, les crises angineuses apparaissent en 1938, et c'est en juin 1952 seulement que s'installent les premières manifestations de l'insuffisance ventriculaire gauche, dyspnée d'effort puis de décubitus.

Les douleurs angineuses peuvent être dues à d'autres causes dans le jeune âge et il est aisé de les éliminer ici : la péricardite, dont l'évolution eut été différente, la tachycardie paroxystique, certaines maladies du sang, etc.

La brachycardie peut-elle entraîner l'ischémie du myocarde ? Chez le sujet normal, non; il est prouvé que le cœur assure un débit constant malgré un rythme relativement lent : en effet, le volume de sang expulsé à chaque systole est plus grand; mais un myocarde fatigué peut-il assurer la compensation ? On se souvient que la malade de Clark et White présentait des accès angineux non expliqués par l'autopsie et que les auteurs attribuent à une ischémie relative due à la brachycardie; mais celles-ci sont survenues tardivement chez une malade de 47 ans, dyspnéique; ne peut-on faire intervenir l'insuffisance ventriculaire gauche; il est peu probable, dans le cas qui nous occupe, que la brachycardie ait pu, à elle seule, donner des troubles aussi précoces et aussi dramatiques; d'autre part, l'association de l'angine de poitrine et de la dissociation auriculo-ventriculaire demeure très rare, malgré des rythmes parfois bas.

La dernière hypothèse est celle d'une malformation coronarienne. Mlle DAGONET, en 1951, a consacré sa thèse à ce sujet : il s'agit d'une anomalie rare, trente-quatre cas chez le nourrisson et dix chez l'adulte; la coronaire gauche est ordinairement en cause; elle naît de l'artère pulmonaire. Le plus souvent il n'existe pas de cardiopathie associée. L'enfant présente des troubles rappelant plus ou moins l'angor; la radiologie montre un agrandissement du cœur intéressant surtout le ventricule gauche. L'électro-cardiogramme met en évidence des signes semblables à ceux de l'infarctus antéro-latéral de l'adulte.

L'autopsie, car la mort est le plus souvent rapide, montre des lésions fibreuses du myocarde.

Dans les cas recueillis par Mlle DAGONET chez le nourrisson, il n'est pas signalé de troubles rythmiques; ceci s'explique probablement par le fait que le nœud de Tawara est irrigué par la coronaire droite.

Chez l'adulte, la mort fut le plus souvent subite et généralement nul trouble fonctionnel n'avait inquiété les patients; on retrouve cependant des douleurs précordiales chez l'un, et chez l'autre des accès angineux vrais apparus à 40 ans, et de plus en plus rapprochés. La plupart des malades dépassèrent 30 ans; il existait dans tous les cas une circulation de suppléance assurée par la coronaire droite.

Chez notre malade l'électro-cardiogramme montre des signes d'ischémie antérieure accentuée : ondes T profondément négatives, pointues et symétriques en D1 et VL; si on en rapproche ces crises angineuses précoses, s'accroissant peu à peu au cours des années pour ne plus laisser de répit à la patiente, et que nulle médication ne parvient à apaiser, n'est-il pas permis d'envisager l'hypothèse d'une anomalie de naissance de la coronaire gauche ? Il faut convenir qu'elle expliquerait imparfaitement la dissociation auriculo-ventriculaire : le nœud de Tawara est, en effet, irrigué par la coronaire droite; mais dans 10 % des cas l'interventriculaire postérieure naît de la

coronaire gauche; les lésions ne correspondent pas toujours, d'autre part à ce que laisse supposer l'anatomie. Il est permis de penser que, dans de telles conditions, les troubles de la conduction peuvent ne pas avoir existé d'emblée, et n'être apparu qu'à mesure que se développaient les lésions causées par l'ischémie du myocarde.

Dans les observations publiées que nous avons recueillies, nous n'avons pas trouvé d'exemples de malformations coronariennes, responsables d'une dissociation auriculo-ventriculaire complète; il aurait été très intéressant d'avoir la preuve anatomique de ce qui a été envisagé au sujet de notre malade. L'autopsie n'ayant pu être pratiquée, ceci reste une simple hypothèse.

Note. — Je remercie vivement M. le Docteur SERRES de sa courtoisie et de l'aide qu'il m'a apportée dans la rédaction de cette observation.

CHAPITRE IV

CLINIQUE DE LA DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE CONGENITALE

Pour quelles raisons le malade atteint de dissociation congénitale est-il examiné ? Tantôt il s'agit d'une découverte fortuite : pendant la grossesse le médecin est frappé par la lenteur du poul fœtal; tantôt on découvre le pouls lent au cours d'un examen nécessité par une grossesse ou une intervention chirurgicale; tantôt enfin, une malformation congénitale du cœur attire d'abord l'attention, ne se révélant parfois que tardivement par l'apparition d'une insuffisance cardiaque, et on reconnaît alors qu'elle s'accompagne de dissociation auriculo-ventriculaire. Plus rarement, les accidents dus à la brachycardie, vertiges, syncopes, ouvrent la scène.

La cardiopathie associée est le plus souvent une communication inter-ventriculaire, soit isolée, soit associée à d'autres malformations. Sur 17 autopsies, celle-ci manque 5 fois, mais dans l'un des cas, il s'agit d'un simple bloc de branche. Les malformations retrouvées alors sont une persistance du canal

artériel avec hypertrophie et dilatation cardiaque (cas de Witt, 1934), une communication inter-auriculaire (cas de Walgreen et Windblad, 1937), un gros cœur, sans malformation congénitale (cas de Plant et Steven, 1945), un large canal artériel accompagné de rétrécissement de l'isthme aortique (cas de Wendkos et Study, 1947), un gros cœur avec hypoplasie de l'aorte (cas de Coakley, 1951). On a signalé la fréquence relative du bloc dans la communication inter-auriculaire. Nous la retrouvons dans les cas avec autopsie, dans l'observation de Yater (1929) où elle est associée à des malformations complexes; même remarque dans les cas de Hockensa (1945), de Dickson et Jones (1948), de Rogers et Rudolph (1951); dans l'observation de Rotem (1950) elle s'associe à une communication inter-ventriculaire. Dans celle de Walgreen et Windblad (1937), c'est au contraire la malformation essentielle.

La coexistence fréquente de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale avec la communication inter-ventriculaire permet en clinique de soupçonner cette dernière, quand elle reste latente, surtout s'il existe des malformations extracardiaques en association avec le pouls lent. Laubry, Soulié et Marré ont souligné le fait à propos de deux malades dont l'examen montrait un gros cœur isolé, une dissociation auriculo-ventriculaire complète, et des malformations extracardiaques : ictère hémolytique et surdi-mutité chez l'un, malformations des extrémités chez l'autre; âgés de 48 et 56 ans, ils ne présentaient ni hypertension, ni signes d'athérome : de l'absence d'antécédents, de l'existence de malformations associées, il est possible de soupçonner la congénitalité du bloc, et d'induire une malformation du septum cliniquement latente; simple hypothèse, qu'il serait utile de confirmer. Nous avons d'autres exemples de cette association, mais il existe des signes de cardiopathie congénitale : le malade de Soulié (1946) est vraisemblablement atteint de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire compliquée de bloc complet : l'examen montre une voûte palatine

ogivale, des dents mal implantées, une légère déformation en carène du thorax, pas d'appendice xyphoïde, de nombreux nœvi pigmentaires. Il n'existe pas de signes de malformation septale, mais la présence de la dissociation permet de la soupçonner. Dans d'autres observations le bloc est associé à un situs inversus total (cas de DENOLIN, 1950; cas de DONZELOT, DURAND et METIANU, 1950; cas de MEYER, 1923; cas de YATER, 1929 — où existe, de plus, d'importantes malformations faciales; dextrocardie pure, dans le cas de ROUTIER et HEIM DE BALZAC, 1938.

Enfin, l'observation de POTTER et TROUNCE (1952) où un bloc partiel à 3-1 est associé à une maladie fibro-kystique du pancréas.

Etude du taux rythmique.

Le bloc partiel est plus rare que le bloc total. ZOURBAS n'en relève que 3 cas. Nous en ajoutons 5. Il peut être stable ou surtout instable. Dans l'observation de EYSTER et MIDDLETON (1920) le bloc varie de 2-1 à 3-2, à quelques semaines d'intervalle; dans celle de SCHULMANN, GREEN et NICOLSON (1929) il oscille entre 2-1 et 1-1. Dans le cas de MOURIQUAND, GRAVIER et BRET, le degré du bloc est stable et fixé à 3-1. Classiquement chez l'adulte, la période de bloc partiel correspond volontiers à la phase troublée : tel n'est pas le cas ici; dans la dernière observation l'enfant a succombé, mais du fait d'une mastoïdite; il était atteint de communication inter-ventriculaire avec persistance du canal artériel; dans la seconde, le bloc est associé à une communication inter-ventriculaire; dans le premier cas, la cardiopathie est indéterminée. Chez aucun de ces malades on ne constate de syncopes, et seul chez le dernier le rythme ventriculaire est inférieur à 60 battements par minute.

Dans l'observation de DENOLIN (1950) le rythme ventriculaire est relativement stable, comme le montre les tracés recueillis à quelques semaines d'intervalle et voisin de 55 battements par minute, mais le rythme auriculaire est variable, tantôt aux environs de 150, et la dissociation est complète, tantôt isorythmique, tantôt voisin de 120, avec dissociation 2-1, les espa-

ces PP, devenant plus courts chaque fois qu'ils encadrent un complexe ventriculaire. L'enfant, âgé de 4 ans, est en bonne santé.

Il y a également bloc partiel, variant entre 2-1 et 3-1 depuis la naissance, chez le malade de BERNREITER et O'CONNEL (1952) et chez celui de POTTER et TROUNCE; dans ce dernier cas l'intervalle P-R est voisin de 0,20 seconde quand un seul influx est bloqué, et de 0,16 seconde quand la dissociation est de 3-1.

Nous retrouverons les deux observations suivantes à propos de la pathogénie du bloc : la première est celle de DUNN (1952) où la dissociation s'accroît progressivement, chez un enfant en bonne santé et porteur d'aucune cardiopathie congénitale cliniquement décelable : à l'âge de 4 ans et 8 jours, le bloc est partiel avec périodes de Wenckebach(1), PR variant de 0,20 à 0,26 seconde.

A 12 jours, il oscille entre 3-2 et 4-3, mais cède la place à un bloc frustre, avec simple allongement de PR, après l'effort ou l'injection d'atropine. A 3 mois, il se fixe à 2-1, avec intervalle PR de 0,26 seconde, et n'est plus modifié par l'atropine.

Enfin, l'observation de WALDMAN (1945) où la dissociation tantôt partielle, tantôt complète, n'apparaît qu'à l'effort, en même temps qu'on constate une importante augmentation de volume du cœur : mais nous sortons alors du cadre du bloc congénital proprement dit.

Images de bloc de branche.

Elles sont plus rares encore. ZOURBAS en relève 3 cas, tous associés à une dissociation complète, et qui se sont soldés par 3 morts; celui rapporté par le Docteur BRET (1943), où il n'existait pas de cardiopathie cliniquement décelable; le bloc de branche était instable; la mort fut subite, à 11 mois, au cours d'une rougeole bénigne; celui de YATER, LEAMANN et CORNELL

(1) Dans cette forme de dissociation, il y a allongement progressif de l'espace P R avec, par intervalle, une onde P sans réponse ventriculaire.

(1934) où la mort survint en quelques heures dans un tableau d'intense cyanose; l'autopsie montra une oreillette commune avec ouverture commune des veines caves, l'absence de septum membraneux, et des malformations des valvules auriculo-ventriculaires; enfin, le cas de WALLGREEN et WINDBLAD (1937) où le bloc de branche était incomplet; l'enfant mourut à 3 mois au cours d'un accès de cyanose; il existait une communication inter-auriculaire.

Voici 3 nouveaux cas : celui de COAKLEY (1951) où il s'agit peut-être d'une absence congénitale de la branche droite. Mort subite à 19 ans; mais il existe d'autres lésions importantes : un gros cœur fibreux, des coronaires athéromateuses, une aorte hypoplasiée.

Les 2 autres observations concernent aussi des adultes : la dissociation ayant été découverte tardivement, son origine congénitale est seulement probable. Le malade de SOULIÉ, BOUVRAIN et BAURAIN, 35 ans, présente une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec image de bloc de Wilson déjà constatée, semble-t-il, cinq ans auparavant. Il est atteint de cardiopathie indéterminée bien compensée; depuis l'âge de 18 ans, nombreuses syncopes. Celui de COTTI (1948), atteint vraisemblablement de communication inter-ventriculaire, présente également un bloc complet de découverte récente avec image de bloc de branche gauche; il n'accuse pas le moindre trouble. Il est possible d'ailleurs que dans ces deux cas, les anomalies des complexes soient liées à la cardiopathie associée qui retentit sur les ventricules.

Le bloc complet.

C'est de beaucoup le plus fréquent.

Quelques-uns de ses caractères le différencient du bloc acquis: le degré modéré de la brachycardie, la possibilité de réagir à l'injection d'atropine, la rareté des accidents paroxystiques.

De la lecture des observations, il se dégage, en effet, que si le rythme auriculaire est élevé, et le plus souvent supérieur à 100 battements par minute, le rythme ventriculaire descend rarement au-dessous de 40; une fois, il atteint 80. Il faut songer cependant que chez l'enfant le rythme cardiaque est plus rapide, et ne descend au-dessous de 100 qu'à partir de 5 ans environ.

De même, mais le fait est loin d'être constant, le rythme peut s'accélérer sous l'influence de l'atropine ou de l'effort, sans que la dissociation cesse pour cela.

Mahaim pense que cette fréquence ventriculaire relativement élevée est entretenue par le nœud de Tawara, et ne peut s'expliquer par une interruption plus bas située. De même, dit-il « l'accélération du rythme par l'atropine a plus de raison d'exister si c'est le nœud de Tawara qui commande le rythme ventriculaire ».

Certains tracés sont d'un type particulier.

Ainsi dans l'observation de Soulié, Bouvrain et Baurain, deux tracés enregistrés à six mois d'intervalle montrent une dissociation interférentielle. On sait que dans ce cas, le rythme ventriculaire dépasse en fréquence le rythme auriculaire et sur les tracés R se rapproche de P, se fusionne avec lui, puis le précède; un moment P vient à tomber après T, et le ventricule est alors sorti de sa phase réfractaire : la contraction auriculaire déclenche une réponse ventriculaire, avec intervalle PR augmenté ou non; à partir de ce moment le cycle recommence. Il s'agit ici d'un malade de 16 ans atteint de dilatation congénitale de l'artère pulmonaire; il y a succession régulière d'un échappement ventriculaire et d'une capture, celle-ci survenant toutes les trois contractions auriculaires (il s'agit d'ailleurs, de troubles rythmiques rares et qui sortent un peu du cadre de la dissociation auriculo-ventriculaire par interruption de la conduction). Dans l'observation qui nous a servi de point de départ, dans le cinquième cas de Crawford et Di Gregorio (1947) il existe de la fibrillation auriculaire.

Zourbas relève deux cas seulement de dissociation isorythmique, où oreillettes et ventricules battent au même rythme.

Enfin, dans le cas de Faessler, cité d'après un autre article, il existe un rythme nodal avec brachycardie très accentuée (22).

Les syncopes dans le bloc congénital.

Les syncopes sont rares dans le pouls lent congénital. On en donne plusieurs raisons : le faible degré de la brachycardie, l'absence de phase d'installation du bloc, qui représente chez l'adulte la période critique, l'adaptation meilleure et rapide du système circulatoire des jeunes aux variations du débit sanguin. En réalité, la pathogénie des syncopes reste obscure.

Si les accidents ne sont pas fréquents, ils existent cependant, et Yater estime que la présence de crises syncopales dès le jeune âge est un argument en faveur de la congénitalité du bloc.

Mais il faut différencier les syncopes dues à la dissociation elle-même, de celles qui sont attribuables à la cardiopathie, ce qui peut présenter des difficultés parfois insurmontables. L'observation de Turpin, Lenègre et Chassagne (1947) en est un exemple : l'attention a été attirée par des syncopes répétées, mais, pendant celles-ci, le rythme du pouls est à peine modifié, et même accéléré; on ne peut donc les attribuer à la pause ventriculaire, mais à la cardiopathie complexe dont est atteint le malade. N'est-il pas permis de supposer cette origine chez le second sujet de Towers et Bremer, atteint d'insuffisance aortique dont la décompensation coïncide avec l'apparition des syncopes ? Il n'est d'ailleurs pas impossible que la brachycardie joue un rôle favorisant.

Faessler rassemble huit cas de cardiopathies congénitales avec accès de Stokes-Adams, dont six avec bloc complet entre les attaques. Nous n'avons pu nous les procurer. Les malformations associées étaient une persistance du canal artériel, une communication inter-auriculaire et six communications inter-

ventriculaires. Faessler ajoute un cas où il n'y a pas de bloc vrai pendant les syncopes, mais un rythme nodal de 22; entre les crises, la fréquence du pouls est de 120 à 140, et l'électrocardiogramme est normal; la première survint à 6 mois. L'autopsie montre une transposition des gros vaisseaux, une crosse aortique double, un rétrécissement pulmonaire, une communication sous-aortique entre les deux ventricules et une ouverture du foramen ovale.

Le tissu conducteur était normal, mais il existait un épaississement important des parois de l'artère du nœud sinusal.

La malade de Valdes et Nunez accuse quelques vertiges aux changements de position; celle de Jaleski et Morrisson (1943) semble avoir présenté de légers troubles; syncopes rares et brèves chez le nourrisson de Donzelot, Durand et Metianu, d'ailleurs atteint de malformations complexes; tous accidents bénins, et difficiles à rattacher avec certitude à la dissociation.

Le malade de Coakley (1951) présente des lipothymies; des accidents rappelant ceux du pouls lent apparaissent chez le malade de Towers et Bremer, âgé de 18 ans, atteint d'insuffisance aortique congénitale jusque là bien supportée.

Dans le cas des Professeurs Creyx et Leng-Lévy, on trouve des accès typiques chez une malade dont l'irrigation du myocarde est vraisemblablement déficiente.

Parfois les accidents surviennent après que la dissociation soit restée longtemps silencieuse : ainsi la première malade de Towers et Bremer, atteinte de communication inter-ventriculaire probable bien supportée, accuse des étourdissements vraisemblablement attribuables à la dissociation, neuf ans après que celle-ci ait été confirmée.

D'autres fois existent de longues périodes de répit : ainsi chez le second malade de Soulié (1946) les syncopes surviennent par accès de quelques jours, séparés par des intervalles

de plusieurs années, pendant lesquels le malade mène une vie normale. Chez celui de Clark et White (1952), des syncopes suivies de convulsions, ouvrent la scène à l'âge de 21 ans, cessent, puis réapparaissent après 26 années de sommeil.

Dans l'observation de Castilla et Aguirre (1941) ce sont également les syncopes qui ont attiré l'attention : apparues à l'occasion d'une légère affection fébrile, c'est au cours d'une pneumopathie aiguë qu'elles surviennent de nouveau en épousant en quelque sorte l'évolution de celle-ci, et se reproduisant à chaque poussée pulmonaire nouvelle.

Le cas de Rogers et Rudolph est différent, puisque les syncopes marquent l'installation du bloc apparu dans les premières années de la vie, chez un enfant atteint de cardiopathie complexe. Il faut également classer à part, le cas de Waldman où les accidents sont transitoires comme la dissociation elle-même.

Les crises de la maladie de Stokes-Adams ne sont pas seulement dues à la pause mais aussi à des périodes de tachycardie ou de fibrillation ventriculaire : nous retrouvons cette cause dans les observations de Clark et White et de Castilla et Aguirre.

En résumé, si on excepte deux observations où les accidents marquent l'installation du bloc, ce qui est classique, nous en trouvons deux où ils ont entraîné la mort, et ils étaient dus alors à des accès de tachycardie ventriculaire chez des sujets à myocarde défaillant (crises angineuses chez l'un, grave altération des tracés chez l'autre). Pour les autres, les accidents semblent à la fois plus rares et plus bénins que ceux du bloc acquis, au moins tant que la cardiopathie associée reste bien compensée; comme on peut s'y attendre, le surmenage, l'effort jouent un rôle favorisant chez des sujets dont la capacité d'adaptation du cœur est diminuée par un rythme lent et presque immuable.

Caractère familial de certaines dissociations auriculo-ventriculaires.

Le caractère familial de certaines dissociations auriculo-ventriculaires est frappant. On en trouve un bel exemple dans le cas de FULTON, JUDSON et NORRIS, que MAHAIM rapporte dans son livre : le père, 41 ans est porteur d'un bloc complet; une fille de 20 ans est atteinte de bloc partiel; bloc auriculo-ventriculaire complet chez le dernier enfant, âgé de 2 ans. Curieuse aussi est l'observation de WENDKOS et STUDY (1947) : rappelons qu'il s'agit de deux enfants dont le père est atteint de syndrome de Wolff-Parkinson-White; l'électrocardiogramme de la mère est normal. Or, le premier enfant est porteur d'un bloc complet reconnu dès l'âge de 2 ans, sans signes de cardiopathie associée; un troisième enfant est à son tour atteint de dissociation totale, mais également d'une sténose de l'isthme de l'aorte avec canal artériel largement perméable. Il existe une observation rapportée par MARTINEZ et APARICIO en 1951, qui s'écarte un peu de notre sujet, mais nous en donnons le résumé, car il y a quelque chose de frappant, dans le caractère familial de la cardiopathie : il s'agit de la mère et de la fille; la mère, âgée de 23 ans, présente des signes de sclérose vasculaire et accuse de la dyspnée d'effort. Sa tension est de 16-10. On entend à l'auscultation de légers souffles sur lesquels l'auteur ne donne aucun détail. Radiologiquement, une légère augmentation du pédicule vasculaire. L'électrocardiogramme montre un bloc incomplet de branche gauche. La fille, âgée de 48 ans, est enceinte. L'appareil circulatoire est cliniquement normal. Cependant, la radiologie montre, chez elle aussi, une légère augmentation du pédicule, et l'électrocardiogramme des signes si exactement semblables à ceux de la mère que les auteurs crurent à une confusion et recommencèrent l'enregistrement. Ajoutons qu'elle mit au monde un enfant atteint d'inversion totale des viscères.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC DU BLOC CONGENITAL

Il pose un double problème : reconnaître la dissociation; affirmer son origine congénitale.

Reconnaître le bloc peut être malaisé, car la bradycardie est le plus souvent modérée chez le nourrisson (il faut le soupçonner quand le rythme du pouls est au-dessous de 70), et les accidents sont rares. Il faut ensuite le différencier des bradycardies sinusales qui le simulent, et peuvent se rencontrer dans les cardiopathies congénitales. On y parvient par l'électrocardiographie, qui ne laisse pas de doute et permet une étude précise.

Le diagnostic de la congénitalité est plus délicat. Il s'appuie sur la constatation de la bradycardie dans le jeune âge, sur l'absence d'antécédents infectieux et des autres causes du bloc, sur la constatation d'une cardiopathie congénitale associée. Selon que ces conditions sont plus ou moins réalisées, on parvient à un degré plus ou moins grand de certitude. La dissociation peut être reconnue *in utero*, et il n'y a plus de doute; elle a beaucoup de chances d'être congénitale si on la constate

dans le très jeune âge. Plus tard, d'autres causes peuvent être responsables : la présence d'une malformation cardiaque associée est en faveur de la congénitalité, mais les chances diminuent si le sujet a été atteint d'une affection à laquelle on puisse attribuer le bloc; la principale cause après 60 ans est l'athérome coronarien; elle ne prête pas à discussion, si le bloc est reconnu assez tôt. Plus tard il n'en est pas de même; Crawford et Di Grégorio rapportent deux cas de dissociation survenus avant 40 ans, et attribuables à la sclérose des coronaires. Oddo, dans sa thèse, rapporte 23 observations de maladie coronarienne, avec douleurs angineuses, avant 40 ans; dans une seule, on trouve des troubles importants de la conduction au niveau des branches du faisceau.

Viennent ensuite les maladies infectieuses. On a rapporté des exemples de bloc complet transitoire au cours des oreillons (Rosenberg), de la scarlatine (Paul, Rhomberg et Cole), mais il faut surtout éliminer la syphilis congénitale ou acquise, le rhumatisme articulaire aigu et la diphtérie. Yater et Mahaim exigeaient leur absence.

En fait, la dissociation auriculo-ventriculaire complète est l'apanage de formes de diphtérie si graves que le malade survit rarement. Presque toujours, s'il guérit, les troubles rétrocèdent. Il y a pourtant des exemples de bloc complet consécutif à la diphtérie, mais si celle-ci ne s'est pas compliquée, s'il existe une malformation cardiaque associée, il est plus logique de conclure à l'origine congénitale du bloc (1er cas de Towers et Bremer). Même remarque au sujet du rhumatisme articulaire aigu, qu'on peut pratiquement éliminer avant 2 ans et qui ne donne le plus souvent que des blocs partiels et transitoires.

Le bloc peut aussi exister avec une lésion valvulaire (souvent le rétrécissement aortique), probablement par atteinte secondaire du faisceau par l'endocardite. On est parfois conduit à éliminer des causes exceptionnelles : néo-formations béni-

gnes ou malignes (en particulier le kyste hydatique), traumatisme (Sprague et White connaissent deux cas dus à cette cause).

En l'absence de souffle, la présence de malformations extra-cardiaques associées est en faveur de la congénitalité de la dissociation.

Il arrive cependant que malgré les recherches cliniques les plus minutieuses on ne parvienne pas à découvrir une cause infectieuse qui existe réellement; Mahaim cite le cas d'une malade dont le récit ne laissait rien soupçonner et où l'autopsie montra une large perforation cicatricielle de la cloison interventriculaire. La présence d'une cardiopathie congénitale, elle-même, n'est qu'un critère relatif, car elle peut constituer un point d'appel pour les lésions inflammatoires. Le mieux est donc d'avoir la chance de découvrir la dissociation assez tôt. Voici un tableau des observations publiées, selon leur degré de certitude.

Cas certains : bradycardie reconnue avant la naissance

1. Observation de Bernreiter et O'Connel, 1952.
2. Observation de Dunn, 1952.
3. Observation de Hammond, Stone et Hyams, 1944.
4. Observation de Hockensa, 1945.
5. Observation de Massey, 1948.
6. Observation de Plant et Steven, 1945.
7. Observation de Potter et Trounce, 1952.
8. Deuxième observation de Study et Wendkos, 1947.

Dissociation reconnue avant 2 ans : cas certains.

1. Observation de Dickson et Jones, 1948. Cas reconnu à 3 mois.

2. Observation de Rotem, 1950. Cas reconnu à 3 mois 1/2.

3. Observation de Donzelot, Durand et Metianu (1er cas), 1950. Cas reconnu à 4 mois.

4. Cas de Faessler (non rapporté). Cas reconnu à 6 mois.

5. Observation de Turpin, Lenègre et Chassagne, 1947. Cas reconnu à 7 mois.

6. Observation de David et Piette, 1948. Cas reconnu à 8 mois.

7. Première observation de Study et Wendkos, 1947. Cas reconnu à 2 ans.

Cas seulement probables : les derniers, reconnus tardivement, sont les plus douteux.

1. Observation de Denolin, 1950. Cas reconnu à 4 ans.

2. Observation de Jaleski et Morisson, 1er cas, 1943. Cas reconnu à 6 ans.

3. Observation de Donzelot, Durand et Metianu, 2e cas, reconnu à 7 ans, 1950.

4. Observation 1 de Crawford et Di Gregorio. Cas reconnu à 7 ans, 1947.

5 Observation de MM. Verger et Bergaud, 1952. Cas reconnu à 8 ans.

6. Deuxième observation de Jaleski et Morisson, 1943. Cas reconnu à 9 ans.

7. Première observation de Towers et Bremer, 1947. Cas reconnu à 9 ans. Plus douteux : antécédents de diphtérie.

8. Deuxième observation de Crawford et Di Gregorio, 1947. Cas reconnu à 12 ans.

9. Observation de Ziegler, 1951. Cas reconnu à 13 ans.

10. Observation de Soulié, Bouvrain et Baurain. Cas reconnu à 16 ans, 1946.

11. Deuxième observation de Soulié, Bouvrain et Baurain, syncopes apparues à 18 ans.

12. Deuxième observation de Towers et Bremer, 1947. Cas reconnu à 18 ans.

13. Observation de Coaklhy, 1951. Cas reconnu à 19 ans, appuyé par l'examen histologique.

14. Observation de Clark et White, 1952. Cas reconnu à 21 ans.

15. Observation de Valdes et Nunez, 1950. Cas reconnu à 23 ans.

16. Observations 3 et 4 (douteuses) de Crawford et Di Grégorio. Cas reconnus à 23 ans.

17. Observation de Cotti, 1948. Cas reconnu à 31 ans.

Ajoutons le dernier cas de Crawford et Di Grégorio qui est douteux et remonte à l'enfance.

Enfin citons à part :

1. Le cas de Waldman où le bloc est transitoire.

2. Le cas de Rogers et Rudolph, 1951, où le bloc apparut à 4 ans.

CHAPITRE VI

PATHOGENIE DE LA DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE CONGENITALE

La plupart des cas de pouls lent congénital, s'accompagnent d'une communication inter-ventriculaire. Existe-t-il une liaison ? Un fait est certain : le faisceau de His apparaît dès la cinquième semaine de la vie fœtale, et les cloisons à partir de la septième semaine seulement; par conséquent les malformations de septum ne peuvent intéresser le faisceau. On retrouve celui-ci, même quand la cloison manque totalement; seule alors sa situation est anormale. Le bloc congénital n'est donc pas dû à une interruption du tissu spécifique par une communication inter-ventriculaire. Si cependant celle-ci ne joue pas de rôle, comment expliquer sa coexistence fréquente ? C'est ce qui a conduit à supposer que durant la vie fœtale, la lésion congénitale servait de point d'appel à une endocardite d'étiologie mal définie, atteignant secondairement le faisceau; de même chez l'adulte, peuvent apparaître des troubles de la conduction à la suite de certaines valvulites aortiques ou mitrales, ce qui s'explique aisément par le rapport des valvules avec le tissu de conduction. Pour Mahaim, partisan de cette

thèse, les malformations les plus favorables seraient l'absence de cloison et l'inocclusion de l'ostium primum; cette dernière produirait électivement une interruption auriculo-nodale, et ce serait alors le nœud de Tawara qui commanderait la contraction ventriculaire, entraînant une bradycardie modérée. A l'appui de cette opinion MAHAIM cite le cas de WILSON et GRANT (1924); il s'agit d'une petite fille atteinte de bloc partiel avec cloison inter-ventriculaire rudimentaire et anomalie de la valvule tricuspide. L'examen histologique montre au niveau du septum, et aussi, mais beaucoup moins sûrement, au sein du faisceau, du tissu fibreux pouvant correspondre à une séquelle d'endocardite. Mais cette observation reste très incertaine et ne peut permettre de conclure. Les examens pratiqués plus tard, ne sont guère plus démonstratifs, et l'observation de ROTEM, dont nous avons rapporté le résumé, reste une rareté. Rappelons qu'il s'agit d'un enfant mort à 3 mois 1/2 en état d'insuffisance cardiaque. L'autopsie montre l'ouverture du foramen ovale, et une communication inter-ventriculaire avec des séquelles d'endocardite pariétale fibroblastique; il n'est malheureusement pas fait mention du faisceau de His (1).

JUJF attribuait un rôle essentiel à la myocardite interstitielle hérédo-syphilitique avec endartérite oblitérante. Mais cette théorie ne paraît confirmée ni par la clinique, ni par les examens anatomiques.

Que montrent donc ceux-ci, et peut-on trouver des malformations du faisceau capables d'expliquer la dissociation ?

YATER, en 1929, trouve à l'autopsie d'un malade atteint de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale une inversion des oreillettes. L'examen histologique montre le nœud de Tawara séparé en deux parties par le noyau fibreux central que traverse à son origine le faisceau de His.

(1) L'endocardite fœtale a été attribuée parfois à une maladie de la mère survenue pendant la grossesse. Nous trouvons dans les observations un seul cas d'épisode fébrile apparu dans les conditions (cas de DONZELOT, DURAND et METIANU, 1950).

L'observation de YATER, SYON et MAC NABB de 1933, est en contradiction avec les faits les mieux constatés, puisqu'elle montre un faisceau interrompu presque en totalité par une communication inter-ventriculaire située à la partie supérieure de la cloison. Il persiste cependant quelques fibres spécifiques noyées dans du tissu fibreux, au niveau de la malformation.

En fait, ce qu'on trouve déjà dans ces deux observations, et dans les trois autres publiées jusqu'en 1944 (YATER, LEEMANN et CORNELL, 1934 - WILSON et GRANT, 1926 - WALGREEN et WINDBLAD, 1937), c'est une interruption du faisceau par un développement anormal du noyau fibreux central.

Voici des études anatomo-pathologiques nouvelles :

La première est due à PLANT et STEVEN (1945). Il s'agit, rappelons-le, d'un bloc complet reconnu avant la naissance, avec rythme auriculaire de 114 et rythme ventriculaire de 50, chez un enfant mort d'insuffisance cardiaque quelques jours plus tard. L'autopsie montre seulement un très gros cœur, sans anomalies dans sa structure, sans malformations congénitales. Une étude histologique très soigneuse est entreprise. En raison de son importance, il est utile de la faire connaître en détail :

Une première série de coupes transversales est pratiquée à travers la cloison inter-ventriculaire, juste au-dessous de la partie membraneuse; elle intéresse une partie des parois des deux ventricules. Le cœur entier a été fixé au formol saturé de glucose afin de ménager le glycogène dont le tissu spécifique est particulièrement riche, ce qui peut permettre de le différencier. Du côté droit, l'endocarde du septum est d'épaisseur normale et ne montre pas les fibres de Purkinje du faisceau de His. Les fibres myocardiques de la cloison et des parois ventriculaires sont de taille normale. Leur striation transversale peut tout juste être distinguée. L'endocarde du côté gauche est plus épais que du côté droit, et sa limite avec le myocarde est un peu irrégulière. A mi-chemin entre la surface de l'endo-

carde et le myocarde, on trouve quelques plages de tissu musculaire avec fibrilles abondantes striées transversalement, et identiques aux fibres myocardiques : elles en sont cependant séparées par du tissu conjonctif assez dense. Il existe une congestion modérée des capillaires surtout dans les couches superficielles gauches du septum, où de minuscules hémorragies semblent s'être produites. Il n'y a pas trace d'inflammation Le péricarde viscéral est normal et les vaisseaux du tissu graisseux sous-épicardique de même. Après coloration à l'acide phosphotungstique, les fibres musculaires sous-endocardiques montrent une striation normale; quelques-unes sont vacuolaires. Les fibrilles des cellules musculaires myocardiques semblent normales.

Une deuxième série de coupes, plus bas situées, ne permet de reconnaître aucune fibre spécifique sur l'une ou l'autre face du septum : quelques groupes de fibres situées sous l'endocarde tapissant le ventricule gauche, sont séparées du reste du myocarde par une bande fibreuse, mais leur aspect n'est pas celui qu'on rencontre habituellement dans le faisceau de His; après coloration à l'acide phosphotungstique, il n'y a pas de différence fondamentale entre leur structure et celle du myocarde. Après coloration au carmin de Best, on ne met pas de glycogène en évidence dans les fibres sous-endocardiques du septum, pas plus qu'au sein du myocarde.

Des études antérieures entreprises par Lucke aboutissent à la même conclusion : on ne peut identifier avec certitude les fibres du tissu spécifique, et les auteurs pensent que le bloc peut être dû à une agénésie du système de conduction.

La seconde étude est celle de J.-B. Coakley (1951). La voici en détail :

Il s'agit d'un bloc de branche chez un jeune homme de 19 ans, dont l'autopsie montre un très petit ventricule droit, une hypoplasie de l'aorte et un degré avancé d'athérome coronarien. La fréquence du pouls était de 84, et l'électrocardio-

gramme faisait présumer des lésions des deux branches. On pratique une étude histologique attentive; l'examen d'ensemble du cœur montre du tissu fibreux abondant entre les faisceaux musculaires, mais souvent aussi remplaçant le tissu noble. Le nœud sinusal étudié dans sa totalité est trouvé entièrement normal. Le nœud auriculo-ventriculaire est aussi débité dans son entier; plus difficile à définir que le précédent, on le reconnaît cependant suffisamment par sa situation et le caractère de ses fibres; il paraît absolument normal. Puis le tronc commun se constitue et franchit l'anneau auriculo-ventriculaire, enveloppé de tissu conjonctif; son bord droit est parfaitement net à la coupe, et il se sépare un instant du tissu conjonctif qui l'entoure (il s'agit sans doute d'un artefact). Toutes les fibres de conduction du faisceau sont coupées transversalement ou un peu de biais. Ceux du bord droit sont parfaitement saines et ne diffèrent en rien des autres. Mais parvenu au sommet du septum musculaire, le tronc commun ne se dresse pas en deux branches, comme dans le cœur normal. Au lieu de cela, le faisceau entier se continue par la branche gauche, cheminant sous l'endocarde du ventricule gauche, entre lui et le tissu musculaire septal. Un certain nombre de fibres se détachent de celle-ci et rejoignent aussitôt le myocarde de la partie gauche de la cloison où elles ne peuvent être suivies. Puis cette branche, qui forme une large bande aplatie sous-endocardique, se divise en quatre parties d'où se détachent des rameaux qui, à leur tour, se perdent aussitôt dans le tissu septal. A 3 centimètres environ du sommet du septum musculaire, la continuité de trois branches est entièrement interrompue par des lésions fibreuses, probablement d'origine ischémique. Plus bas, on retrouve le tissu de conduction qui se dirige vers la pointe du ventricule; puis, nouvelle interruption par du tissu fibreux; on ne tente pas de suivre les branches plus loin. La quatrième division de la branche gauche, et la plus postérieure détache un rameau qui se

divise en un réseau tapissant la cavité ventriculaire. Un peu plus bas, cette branche est interrompue elle-même en totalité par une lésion fibreuse. Plus bas, on retrouve le tissu de conduction qui se dirige vers l'apex et se distribue au muscle voisin. A la fin de son trajet, elle se résout à son tour en travées qui revêtent la cavité ventriculaire. Ainsi, toutes les fibres du faisceau de His, ayant croisé l'anneau auriculo-ventriculaire, passent dans la branche gauche. Aucune branche de division ne se trouve à droite. L'examen du nœud de Tawara et des régions qui avoisinent ses extrémités ne montre aucune fibre franchissant l'anneau auriculo-ventriculaire indépendamment du faisceau de His, ou allant directement de l'oreillette droite au ventricule droit, malgré une recherche minutieuse et des coupes multipliées.

Comment, dès lors, expliquer l'absence de branche droite ? Une lésion à la bifurcation du faisceau a-t-elle interrompu celle-ci ? Il faudrait une section complète, aggravée en quelque sorte par le développement du cœur. Or, cette partie du septum ne porte aucune trace de tissu conjonctif, aucune séquelle de lésions antérieures. Le bord droit du faisceau est remarquablement net. Aucune fibre ne s'en détache, aucune ne peut être identifiée sur le trajet présumé de la branche droite; d'une étude comparative avec le cœur normal, les auteurs concluent à une absence congénitale de celle-ci et rappellent, à ce propos, les travaux de Walls, selon lesquels le faisceau et ses branches se formeraient par un processus actif de croissance à partir du tissu nodal primitif, représenté par le nœud de Tawara; le développement de la branche gauche serait plus précoce que celui de la droite. On peut donc concevoir qu'il y ait agénésie de celle-ci, alors que le tronc commun et la branche gauche sont normalement développés.

La troisième étude est celle de Turpin, Lenègre et Chassagne (1947). Rappelons qu'il s'agit d'un enfant présentant une dissociation complète avec rythme ventriculaire de 75. Les

deux oreillettes s'ouvrent dans le ventricule droit; le ventricule gauche, insignifiant, communique largement avec lui; la cloison interventriculaire, rudimentaire, ne se continue pas par la cloison interauriculaire, et il existe des anomalies des valvules mitrale et tricuspide. Un examen histologique soigneux montre une formation qui, par son aspect réticulé et sa topographie, peut être interprété comme un faisceau de His rudimentaire. En tout cas, l'examen de la région auriculo-ventriculaire montre une zone cellulaire nettement délimitée, interrompant les connexions entre les oreillettes et le ventricule.

Il faut rapprocher de cette observation celle publiée, en 1937, par Walgreen et Windblad, où existait une communication interauriculaire, avec tissu fibreux interposé entre le faisceau de His et le tissu auriculaire.

Les études de Wendkos et Study (1947), et de Clark et White (1952) ne mettent pas de faisceau de His en évidence, mais sont beaucoup plus sommaires; on ne peut leur accorder la même confiance.

Ainsi, de ces examens, deux concluent à une malformation du faisceau. Dans l'un il y aurait agénésie; dans l'autre, absence congénitale de la branche droite. Il est regrettable que, dans le premier, l'auteur ne dise rien du nœud de Tawara et de la région auriculo-ventriculaire. Du point de vue de la physiologie, l'absence du faisceau et de ses branches pose un autre problème : où prend naissance l'onde de contraction ventriculaire ? Comment se fait la conduction ? Peut-être convient-il de rappeler la théorie de Géraudel, qui assure que les branches du faisceau de His ne se retrouvent pas de façon constante à l'examen du cœur, et qui explique la dissociation d'une façon très différente de la théorie classique; mais il faut, dès lors, contester ce qui semble le mieux établi par l'expérience.

Quant à la seconde étude, malgré les difficultés rencontrées dans le cœur normal pour suivre la branche droite et les signes d'athérome coronarien qui pourraient expliquer le bloc, le soin avec lequel elle a été menée lui donne toute sa valeur. Malheureusement elle reste isolée, et il serait souhaitable de pouvoir la confronter avec d'autres observations.

Dissociation auriculo-ventriculaire par coronaire anormale

C'est l'hypothèse envisagée à propos de l'observation qui nous a servi de point de départ. Joao PORTO a, le premier, imaginé cette pathogénie. Mlle DAGONET, en 1951, a consacré sa thèse aux anomalies de naissance des coronaires. Il s'agit, le plus souvent, de la coronaire gauche, qui naît de l'artère pulmonaire. Il existe 34 cas décrits chez le nourrisson et 10 chez l'adulte. Il s'agit, en gros, d'enfants qui se développent mal, avec des crises paroxystiques rappelant plus ou moins l'angor; on découvre à la radio un gros cœur, et l'électrocardiogramme montre des signes d'infarctus du myocarde; notons qu'il n'est pas signalé, dans les observations de nourrissons recueillies par Mlle DAGONET, de dissociation auriculo-ventriculaire; cette remarque s'explique, puisque, le plus souvent (mais non toujours), le nœud de Tawara, le tronc commun et une grande partie de la branche gauche sont irrigués par la coronaire droite. Dans les 8 observations recueillies chez l'adulte, on n'eut pas le loisir de pratiquer des examens, la mort ayant presque toujours été subite. Il existait dans ces cas une dilatation importante de la coronaire droite, ou même de larges vaisseaux néoformés qui assuraient la circulation de suppléance; nul signe n'avait attiré l'attention du côté de l'appareil circulatoire.

Dans l'observation que nous avons rapportée, nous avons indiqué les raisons qui font croire à une malformation coronarienne; ceci reste malheureusement une simple hypothèse, l'autopsie n'ayant pas pu être pratiquée.

Les constatations anatomiques suffisent-elles toujours à expliquer le bloc ?

Il semble que non. Il existe, en effet, des dissociations auriculo-ventriculaires sinon sans lésions, du moins avec des lésions minimes. Or, la plus petite portion de tissu spécifique, demeurée intacte, paraît capable de transmettre le stimulus. Dès lors, il faut faire intervenir d'autres facteurs.

Calandre invoquait une diminution de l'excitabilité du ventricule.

En 1928, Nisse, rapportant un cas de bloc congénital chez un enfant de 1 an et 11 mois, remarque « que de légères variations dans le degré de pression sur le faisceau explique sans doute le fait que le bloc est tantôt partiel, tantôt complet ». Aussi a-t-on fait appel à des influences mécaniques qui, en agissant sur les fibres demeurées intactes, modifient la conduction d'autant plus aisément que le tissu spécifique est dissocié en faisceaux plus fins par les fibres conjonctives. Quelques observations paraissent en faveur de cette manière de voir; ainsi Lewis rapporte un cas de bloc apparu brusquement chez une femme dont le tissu de conduction était parcouru par de larges sinus veineux; que ces sinus viennent à se gonfler, et la compression du faisceau entraîne la perte transitoire de la conduction. Dans un cas rapporté par Smith en 1921, il s'agissait d'un homme de 20 ans atteint de bloc complet confirmé par l'électrocardiographie, et qui disparaissait en expiration forcée; or, le cœur, vertical en inspiration, tendait alors à devenir horizontal; il est possible que des modifications de la tension du faisceau se produisent alors et entraînent la disparition du bloc. Il faut en rapprocher l'observation de Waldman (1945) : rappelons qu'il s'agit d'un jeune homme de 18 ans, vraisemblablement atteint d'une persistance du canal artériel. A la suite d'un effort inaccoutumé, il éprouve des malaises éveillant l'idée d'une dissociation auriculo-ventriculaire: l'électrocardiogramme montre, en effet, un bloc transi-

toire, en même temps que la radiologie révèle un accroissement net de volume du cœur (l'augmentation du diamètre transversal = 10 mm.) depuis les jours précédents. Quatre jours plus tard, le cœur a repris son volume antérieur, et le bloc a disparu pour faire place à une tachycardie sinusale à 100 battements par minute. Là encore, il est naturel de penser que le bloc, survenu après l'effort, est lié à une cause mécanique objectivée par la dilatation cardiaque.

Brown pense que pour des raisons semblables, le bloc peut être acquis au cours d'une malformation du cœur. L'observation de Rogers et Rudolph en est un exemple (1951) : l'enfant, examiné pour la première fois à l'occasion d'une cardiopathie congénitale, ne présentait alors aucun trouble du rythme. Or, vingt et un mois plus tard, apparaissent des syncopes et une bradycardie par bloc complet à 48 battements par minute. L'examen histologique ne parvient pas à mettre de lésions en évidence au niveau du faisceau de His. Nous pouvons en rapprocher le cas de Dunn (1952), où le bloc partiel et instable accroît peu à peu son degré pour se stabiliser et ne plus céder à l'injection d'atropine.

Pour terminer, rappelons le cas de Faessler, déjà cité dans la clinique du bloc . le rythme sinusal cède parfois la place à un rythme nodal avec bradycardie à 22, et les syncopes surviennent alors. L'examen histologique montre un rétrécissement important de la lumière de l'artère irriguant le nœud sinusal; il est possible que, pendant l'effort, le débit sanguin devienne insuffisant, et le nœud de Tawara prend alors la commande de la contraction cardiaque.

Il est certain, en tout cas, que la nature de ces facteurs fonctionnels nous échappe : influence purement mécanique ? Variation de l'irrigation myocardique au niveau du tissu de conduction ? C'est ce qu'il n'est pas possible de décider.

CHAPITRE VII

PRONOSTIC DU BLOC CONGENITAL

Quel est l'avenir des malades atteints de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale ? Sur 35 observations, nous trouvons 12 cas de mort. Dans 5 d'entre eux, la mort survient de bonne heure, et les malformations cardiaques trouvées à l'autopsie sont susceptibles de l'expliquer.

Dans l'observation de Hockensa (1945), la mort survient à 4 mois dans un tableau de dyspnée et de cyanose croissante; l'enfant est atteint d'otite moyenne aiguë, et l'autopsie montre une malformation complexe (ventricule unique, atrésie pulmonaire et tricuspidienne, persistance du canal artériel et du foramen ovale).

Le malade de Wendkos et Study (1947) meurt à 3 jours, cyanosé et suffocant; l'autopsie montre un canal artériel largement perméable et un rétrécissement de l'isthme de l'aorte.

Le malade de Dickson et Jones (1948), mort à 3 mois, est également atteint d'une malformation complexe : atrésie tricuspidienne, communication inter-ventriculaire et transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Celui de Turpin, Lenègre et Chassagne (1947) meurt à 8 mois, au cours d'une pneumopathie aiguë. A l'autopsie, on constate que les deux oreillettes s'ouvrent dans le ventricule droit.

Enfin, dans l'observation de Bernreiter et O'Connel (1952), la mort se produit par insuffisance cardiaque, à 3 mois, au cours d'une infection pulmonaire aiguë. Il s'agit d'un bloc partiel.

Notons qu'aucun de ces malades n'a présenté d'accès de Stokes-Adams. Chez tous, le rythme ventriculaire est supérieur à 50. Il atteint 75 chez le dernier.

Dans les trois observations suivantes, la mort est plus tardive, mais peut encore être expliquée par les malformations associées.

Le malade de Coakley (1951) meurt subitement à 19 ans, mais il présente un degré avancé d'athérome coronarien et une hypoplasie de l'aorte.

La malade de Crawford et Di Gregorio (1947) meurt subitement à 15 ans, au cours d'une maladie infectieuse. Le rythme ventriculaire est de 80. Elle est atteinte de persistance du canal artériel, et la mort subite est un des dangers auxquels sont exposés ces malades.

Enfin, dans notre cas personnel, l'électrocardiogramme indiquait des troubles graves de l'irrigation du myocarde.

Dans l'observation de Plant et Steven (1945), la cause de la mort est plus obscure. Le rythme ventriculaire est de 50. La mort survient à 6 jours, d'insuffisance cardiaque et l'autopsie montre seulement un très gros cœur sans lésions associées. Il semble qu'il y ait agénésie des branches du faisceau. Sans doute s'agit-il d'hypertrophie essentielle du cœur; il serait très hasardeux d'attribuer au pouls lent une évolution aussi rapide.

Quels sont les cas où la mort est due aux accidents syncopaux ? Nous en trouvons trois seulement.

Il serait artificiel de faire sortir de notre cadre le malade de Rogers et Rudolph, bien que le bloc ne soit apparu qu'aux premières années de la vie; l'enfant succombe à 4 ans aux syncopes ayant marqué cette apparition.

Chez les deux autres malades, les tracés enregistrent, pendans les crises, des phases de tachycardie et de fibrillation ventriculaire; chez l'un, les altérations des complexes ventriculaire traduisent un trouble myocardique rapidement évolutif; chez l'autre, sont apparus des accès angineux dont l'autopsie ne peut rendre compte, et que les auteurs attribuent à l'ischémie du myocarde due au bloc. Le premier est le malade de Castilla et Aguirre (1941), qui meurt à 2 ans 1/2, au cours d'une affection pulmonaire aiguë. La seconde est la malade de Clark et White, atteinte d'anévrisme du septum membraneux, qui succombe à 47 ans; si on se fie au chiffres moyens de survie dans l'anévrisme du septum, il faut convenir que la présence du pouls lent n'a pas beaucoup gâté les choses.

Regardant maintenant les faits sous leur aspect opposé, il résulte de la lecture des observations qu'un très grand nombre de malades, même avec une bradycardie relativement accentuée, ne semblent pas fâcheusement incommodés par leur pouls lent. Voici quelques exemples, parmi ceux qui ont été suivis le plus longtemps :

L'une des malades de Jalesky et Morrisson (1943) a été suivie de 6 à 20 ans; elle est atteinte de communication interventriculaire probable; son pouls présente 38 battements par minute; pas de cardiomégalie; elle n'accuse nul trouble, bien que pratiquant le sport.

L'autre, âgée de 31 ans, est suivie depuis l'âge de 9 ans; il y a communication interventriculaire probable. Malgré son pouls qui ne bat que 35 fois par minute, elle a mené à bien deux grossesses et jouit d'une bonne santé.

La malade de Ziegler (1951), suivie de 13 à 23 ans, est probablement atteinte, elle aussi, de communication interventriculaire; son pouls est à 40; elle a deux enfants et n'accuse aucun trouble important; elle a cependant présenté, à deux reprises, des douleurs précordiales.

Il semble donc, tant que la cardiopathie est bien tolérée, que le malade puisse mener une activité presque normale, et les accidents graves restent rares. Ils peuvent survenir cependant, et après un assez long délai; nous en avons vu des exemples à propos de l'étude clinique. Ils paraissent être favorisés par le surmenage physique, les infections. Le cœur maintient le débit sanguin, malgré le ralentissement du rythme, en expulsant une plus grande quantité de sang à chaque systole. Il y parvient, car la quantité de sang qu'il reçoit pendant la diastole prolongée est plus grande que dans le cœur normal; le myocarde est distendu, et ses fibres, comme toute fibre musculaire, développent une énergie proportionnelle à leur longueur. Mais l'effort physiologique qu'il fournit à chaque systole est aussi plus considérable; d'autre part, il ne peut, dans la même mesure que le cœur normal, adapter son débit aux circonstances en modifiant sa fréquence. Surtout, s'ajoute presque toujours une cardiopathie associée exigeant elle-même un effort de compensation. On peut donc concevoir qu'après un temps plus ou moins long, quand le myocarde commence à défaillir, la chute du débit sanguin soit aggravée par la présence du pouls lent, et des accidents peuvent alors apparaître.

Des cas de mort rapportés par Zourbas, trois seulement semblent dus au bloc, et il y avait toujours bloc de branche associé; nous avons rencontré trois malades présentant ce dernier trouble; chez tous, il a été reconnu tardivement. C'est dans le cas de Coakley qu'il paraît le plus sûrement d'origine congénitale, et il n'est pas certain qu'il ait avancé la mort. Le malade de Soulié, Bouvrain et Baurain, dont le bloc de branche existait, semble-t-il, cinq ans auparavant, a présenté des syn-

copes fréquentes; celui de Cotti n'accuse aucun trouble, mais il n'est pas prouvé que le bloc de branche soit ancien. Classiquement, l'apparition d'une telle anomalie de la conduction est péjorative; en pratique, il est difficile de se prononcer, et l'avenir des malades n'est pas toujours compromis de façon immédiate.

En résumé, sur 12 décès, 6 survenus précocement sont vraisemblablement attribuables à la cardiopathie associée; trois autres, plus tardifs, peuvent s'expliquer de même; trois surviennent au cours d'accidents paroxystiques dus au bloc; l'un marque l'installation d'une dissociation auriculo-ventriculaire précoce; il existe dans les deux autres des signes de souffrance du myocarde.

Thérapeutique :

Nous ne dirons qu'un mot de la thérapeutique de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale, puisque c'est celle de l'adulte : atropine et adrénaline, camphre et surtout éphédrine. L'atropine et l'adrénaline semblent favoriser la conduction en agissant sur les éléments nerveux contenus dans le faisceau de His; le camphre remplace, comme tonicardiaque, la digitaline contre-indiquée, car elle augmente le barrage hisien. Enfin, l'éphédrine, le meilleur médicament du bloc, agit en stimulant l'automatisme ventriculaire.

CONCLUSIONS

La dissociation auriculo-ventriculaire congénitale est le plus souvent associée à une malformation cardiaque; on retrouve la communication inter-ventriculaire avec une fréquence particulière.

Certaines malformations congénitales du faisceau semblent être parfois à l'origine du trouble. Malgré la difficulté que comporte une telle étude, il existe deux cas qui semblent offrir la garantie d'une critique suffisante. Dans l'un, il s'agit d'une agénésie des branches du faisceau, et dans l'autre d'une absence congénitale de la branche droite.

Nous apportons un cas où le bloc paraît lié à une malformation coronarienne.

Cependant, des facteurs purement organiques sont insuffisants pour rendre compte de la dissociation dans toutes les observations; d'autres doivent alors entrer en jeu, qui semblent liés, certaines fois, à des influences mécaniques en rapport avec la croissance ou la dilatation du cœur.

L'un des éléments les plus importants qui donnent au bloc congénital sa physionomie propre, est la rareté des accidents paroxystiques. Le pronostic est donc meilleur que celui de l'adulte et les décès survenus en bas âge sont dus le plus souvent à la cardiopathie associée. Le malade peut mener longtemps une vie normale, la femme supporter des grossesses.

Cependant, si les accidents sont rares, ils ne sont pas toujours absents, et ils peuvent apparaître après une longue phase de tolérance

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la Probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Le Doyen
P. le Doyen :
L'Assesseur,
R. SIGALAS

Vu, le Président du Jury,
M. CREYX

Vu et permis d'imprimer.
Bordeaux, le 11 Déc. 1953
Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

ABBOIT et MOFFATT. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 20.

ARCHIGÈNE (D.). — Evolution et pronostic de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale chez les sujets jeunes. Thèse de Paris, 1927, 156 p., n° 315.

BERNREITER (M.) et O'CONNELL (F.). — Congenital Heart block : report of a case. *Journal of the American Medical Association*, oct. 1952, vol. 150, n° 6, p. 792.

BRAVO Y FRIAS. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 45.

BRET (J.). — Cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. pp. 16-17.

BROWN. — Congenital Heart Diseases (London 1939), cité par WALDMAN.

CAMPBELL (M.). — Congenital complete block. *British Heart Journal*, janv. 1943, vol. 5, pp. 15-18.

CARDELLEY (G.), PEREIRAS (R.), H. DE LA TORRE. — Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale; situs inversus total et communication interventriculaires chez un enfant de 11 mois. *Vida Nueva*, oct. 1941, vol. 48, pp. 209-220.

CARTER et HOWLAND. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 44.

CASAUBON (A.), KREUTZER (R.) et CUCULLU (L.-M.). — Bradyarythmie et crises syncopales dues à la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale, avec communication inter-ventriculaire (maladie de Morquio. *Archivos Argentinos de Pédiatria*. févr. 1942, vol. 17, pp. 124-137.

CASTELLANO. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 1.923.

Castilla (C.-R.) et Aguirre (R.-S.). — Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale, avec accès de Stokes Adams dus à des périodes de tachycardie ventriculaire paroxystique, et fibrillation ventriculaire terminale. *Revista Argentina de Cardiologia*, nov.-déc. 1941, vol. 8, pp. 340-350.

Clark (R.-J.) et White (P.-D.). — Congenital aneurysmal défect of the membranous portion of the ventricular septum associated with heart-block, ventricular flutter, Adams Stokes syndrome and death. *Circulation*, mai 1952, vol. 5, n° 5, pp. 725-729.

Coakley (J.-B.). — Congenital absence of right branch of bundle of His. *British Heart Journal*, avril 1951, vol. 13, pp. 148-152.

Coluin (L.-T.) et Lichter (M.-L.). — Congenital block : case. *Journal of Michigan State Medical Society*, févr. 1944, vol. 43, pp. 138-140.

Cotti (L.). — Dissociation auriculo-ventriculaire complète, sans symptôme, avec communication interventriculaires. *Giornale di Clinica Medica*, juin 1948, vol. 29, pp. 618-634.

Crawford (J.-H.) et Di Gregorio (N.-J.). — Complete heart block in younger age groups. *American Heart Journal*, 1947, vol. 34, p. 540.

Cruz Lima (C.) et A. de C. Azevedo. — Maladie de Roger avec dissociation auriculo-ventriculaire complète. *Revista Brasileira de Medicina*, mai 1944, vol. 1, pp. 394-396.

Currie. — A case of congenital complete heart block; the effect of atropine. *British Heart Journal*, 1940, vol. 1, p. 769.

Dagonet (Y.). — Contribution à l'étude de l'anomalie de naissance de la coronaire gauche. Thèse de Paris 1951 (dactylographiée), n° 789, 126 p.

David (A.) et Piette (J.). — Dissociation auriculo-ventriculaire complète chez un nourrisson de 5 mois. *Union Médicale du Canada*, 1948, vol. 77, p. 149.

DENOLIN (H.) et LEQUIME. — Situs inversus total avec malformation cardiaque et dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. *Acta Cardiologica*, 1050, vol. 5, pp. 329-335.

DICKSON (R.-W.) et JONES (J.-P.). — Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale chez un enfant, associée à de multiples malformations congénitales du cœur. *American Journal of Diseases of Children*, janv. 1948, vol. 75, pp. 81-84.

DONZELOT (E.), DURAND (H.) et METIANU (C.). — Deux cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. *Acta Cardiologica*, 1950, vol. 5, pp. 319-328.

DUCLOS (F.). — Dos casos de bloqueo cardiaco congenito. *Medicina Espanola*, avril 1951, vol. 25, n° 145, pp. 294-6.

DUNN (H.-G.). — Congenital partial heart block. *Proceedings of the Royal Society of Medecine*, juillt. 1952, vol. 45, n° 7, pp. 456-8.

EYSTER et MIDDLETON. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 43.

FAESSLER (B.). — Das Adams Stokessche syndrom in Saüglingsalter. *Annales Paediatrici*, vol. 153, pp. 327-349, 1939.

FULTON, JUDSON et NORRIS. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 28.

GOMEZ et C. GIL-YEPEZ. — Bloc de hanche d'origine probablement congénitale chez un garçon de 11 ans. *Archivos Venezelanos de Puericultura y Pediatria*, juill.-sept. 1942, vol. 4, pp. 711-716.

GORTER. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 43.

HAMMOND (J.-W), STONE (D.-D.) et HYAMS (L.-L.). — Complete congenital heart block. *Archives of Pediatrics*, janv. 1944, vol. 61, n° 1, pp. 1-5.

HART, DAVIS et STECHER. — Thèse de ZOURBAS. Loc. cit. p. 47.

HOEKENSA (M.-T.). — Complete block in infant associated with multiple congenital cardiac malformations. *American Journal of Diseases of Children*, avril 1945, vol. 69, pp. 231-233.

JALESKI (A.-A.) et MORISSON (E.-J.). — Congenital block, 2 cases in healthy adults. *American Journal of the Medical Sciences*, oct. 1943, vol. 206, pp. 449-453.

Jaworski (A.-A.) et Farley (J.-E.). — Congenital heart block; review of a case of congenital complete heart block wirth rheumatic fewer and physiological studies. *Rhode Island Medical Journal*, déc. 1951, vol. 34, n° 12, pp. 649-52.

Joao Porto. — Troubles du rythme sinusal chez un malade avec cardiopathie congénitale et situs inversus total. *Archives des maladies du cœur*, 1938, p. 960. - 72 - n° 9

Juif (M.). — Contribution à l'étude du pouls lent permanent d'origine congénitale et héréditaire. Thèse de Paris, 1912, 126 pages, n° 260.

Kühn (M.). — Dissociation auriculo-ventriculaire congenitale. *Zeitschrift für Kreislaufforshung*, mai 1942, vol. 34, pp. 304-15.

Laubry (C.), Soulie (P.) et Marre (P.). — Valeur indicatrice des dissociations auriculo-ventriculaires pour le diagnostic des malformations congénitales du cœur. *Archives des Maladies du Cœur et des vaisseaux*, mai 1939, n° 5, p. 449. - 63

Laubry, Soulie et Vincent. — Thèse de Zourbas. Loc. cit. p. 39.

Leys (D.). — Congenital block with dextrocardia. *British Heart Journal*, janv. 1943, vol. 5, pp. 8-10.

Mac Intosh. — Thèse de Zourbas, *loc. cit.*, p. 46.

Mahaim (Y.). — Les maladies organiques du faisceau de His Tawara. Les syndromes coronaires; l'endocardite septale; l'infarctus septal. Etude clinique et anatomique, 1931 (Masson et Cie, Paris), 595 p. in octavo.

Maldonado - Allende (I.). — La dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. La grossesse et le bloc. *Revista Argentina de Cardiologia*, mai-juin 1950, vol. 17, pp. 137-164.

Martinez (A.) et Aparico (A.). — Bloqueo incompleto de rama izquierda familiar. *Revista Cubana de Cardiologia*, janv.-mars 1951, vol. 12, n° 1, pp. 15-18.

Massey (F.-C.). — Bloc complet associé à la perforation de la cloison inter-ventriculaire. *The Journal of pediatrics*, oct. 1948, vol. 33, pp. 492-494.

MATHIEU (L.), PIERQUIN (L.) et BOTKOVITZ (F.). — La forme habituelle de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. *Revue Médicale de Nancy*, juin 1937, vol. 65, n° 11, pp. 467-498.

MEYER. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 32.

MORQUIO (L.). — Sur une maladie infantile et familiale, caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes, et la mort subite. *Archives de Médecine des Enfants*, 1901, n° 8, pp. 467-475.

MOURIQUAND (G.), GRAVIER et BRET (J.). — Cas rapporté *in* thèse de ZOURBAS, pp. 15-16.

MOUQUIN, LEBÉE et BARBIER. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 31.

MOWBRAY (R.) et BOWLEY (C.-C.). — Congenital complete heart block complicating pregnancy (report of 3 cases). *J. Obst. and Gynaec. Brit. Emp.*, août 1948, vol. 55, pp. 438-441.

NICOLSON, SCHUMANN et GREEN. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 37.

NISSE. — Proceedings of the Royal Society of Medicine, 1928, vol. 21, p. 438, cité par WALDMAN.

NOBECOURT. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 36.

ODDO (R.). — Contribution à l'étude des coronarites juvéniles. Thèse de Paris, 1944 (dactylographiée), n° 342, 78 p.

PEEL (A.-A.-F.). — Congenital block with atrial and ventricular septal defect. *British Heart Journal*, janv. 1943, vol. 5, pp. 11-14.

PLANT (R.-K.) et STEVEN (R.-A.). — Complete auriculo-ventricular block in fœtus; case. *American Heart Journal*, déc. 1945, vol. 30, pp. 615-618.

POTTER (C.-T.) et TROUNCE (D.-Q.). — Congenital partial heart block. *British Heart Journal*, avril 1952, vol. 14, n° 2, pp. 291-293.

ROGERS (H.-M.) et RUDOLPH (C.-C.). — Congenital ventricular septal defect with acquired complete heart block. *American Heart Journal*, mai 1951, vol. 41, n° 5, pp. 770-776.

ROTEM (J.). — Cas de bloc congénital avec endocardite fœtale. *Annales Paediatrici*, juill.-août 1950, vol. 175, pp. 65-76.

ROUTIER et HEIM DE BALZAC. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 40.

Ruchelli (A.-P.) et Marra (J.-A.). — Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale avec maladie de Roger (syndrome de Morquio). Cas. *Revista de la Sanidad Militar*, déc. 1941, vol. 40, p. 1057-1066. — Voir aussi *El Dia Medico*, août 1942, vol. 14, pp. 762-767.

Scharer (R.-F.) et Pietrafesa (E.-R.). — Cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. *El Dia Medico*, oct. 1942, vol. 14, pp. 1127-1129.

Sosa de Quesada (J.). — Dissociation auriculo-ventriculaire complète avec dextrocardie; cas. *Boletin del Hospital de la Policia Nacional*, avril 1942, vol. 1, pp. 9-14.

Soulié (P.), Bouvrain (Y.) et Baurain (J.). — Deux cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. *Archives des Maladies du Cœur et des vaisseaux*, mars 1946, pp. 88-92.

Speroni, Valdes (L.) et Nunez (R.). — Dissociation auriculo-ventriculaire complète, d'origine vraisemblablement congénitale. *Prensa Medica Argentina*, oct. 1950, vol. 37, pp. 2518-2521.

Smith. — *Journal of American Medical Association*, 1921, vol. 76, p. 17, cité par Waldman.

Stein (W.) et Uhr (J.-S.). — Congenital block: case. *British Heart Journal*, janv.-avril 1942, vol. 4, pp. 7-10.

Thomson (J.). — Congenital complete block. *Archives of Diseases in Childhood*, déc. 1943, vol. 18, pp. 190-193.

Towers (J.) et Bremer (C.). — Complete heart block in young people. *British Medical Journal*, 1947, vol. 2, p. 906.

Turpin (R.), Lenegre (J.) et Chassagne (P.). — Etude anatomoclinique d'un cas de dissociation auriculo-ventriculaire chez un nourrisson de 7 mois. *Archives Françaises de Pédiatrie*, 1947, vol. 4, n° 1, p. 617.

Verger (P.) et Bergaud. — Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale observée chez une fille de 8 ans. *Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest*, août 1952, pp. 689-690.

Viana (F.). — Cas mortel de Stokes Adams chez l'enfant, et cas bénin avec bloc complet. *Resenha Clinico Cientifica*, août 1945, vol. 14, pp. 313-319.

WALDMAN (S.). — Transient block in congenital heart disease. *American heart Journal*, juill. 1945, vol. 30, pp. 92-100.

WALLS (E.-W.). — *The Journal of anatomy and physiology*, 1947, vol. 81, p. 93, cité par COAKLEY.

WALGREEN et WINDBLAD. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 26.

WENDKOS (M.-H.) et STUDY (R.-S.). — Dissociation auriculo-ventriculaire complète, familiale et congénitale. *American Heart Journal*, juill. 1947, vol. 34, pp. 138-142.

WENNER (H.-A.). — Auriculo ventricular congenital dissociation; case of congenital complete block. *The Connecticut State Medical Journal*, mars 1944, vol. 8, pp. 160-163.

WHITE, EUSTIS et KERR. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 44.

WILLIUS. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 29.

WILSON et GRANT. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 19.

WITT. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 25.

YATER. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 20.

YATER, LYON et MAC NABB. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 22.

YATER, LEAMANN et CORNELL. — Thèse de ZOURBAS, *loc. cit.*, p. 23.

ZIEGLER (A.). — Pregnancy with complete congenital heart-block. *American Journal of obstetrics and gynecology*, août 1951, vol. 62, n° 2, pp. 445-446.

ZOURBAS (J.). — Les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales. Thèse de Lyon, 1944, 88 p., n° 747.

N. B. — *Nous citons les observations antérieures à* 1943, *d'après* ZOURBAS. *On les retrouvera publiées intégralement dans sa thèse.*